

# LES CRANIOSYNOSTOSES PRÉMATURÉES

---

THÈSE

*présentée*

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 6 mars 1961

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

**PUGEAUT René**

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 15 Mars 1927 à Saint-Ambreuil (Saône-et-Loire)



Jean POLGE  
Imprimeur  
6bis, rue Janin  
LYON

—  
1961



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

# **LES CRANIOSYNOSTOSES PREMATUREES**



# LES CRANIOSYNOSTOSES PRÉMATURÉES

---

## THÈSE

*présentée*

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 6 mars 1961  
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

**PUGEAUT René**

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon  
Né le 15 Mars 1927 à Saint-Ambreuil (Saône-et-Loire)



Jean POLGE  
Imprimeur  
6bis, rue Janin  
LYON

—  
1961

# PERSONNEL DE LA FACULTÉ

M. J. LEPINE : Doyen Honoraire M. H. HERMANN : Doyen Correspondant de l'Institut  
M. M. LEVRAT : Assesseur

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, CADE, PATEL, LEPINE, TRILLAT,  
MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY

## PROFESSEURS

|                                   |                                                              |
|-----------------------------------|--------------------------------------------------------------|
| MM. HERMANN                       | Physiologie                                                  |
| CIBERT                            | Clinique Urologique                                          |
| PONTHUS (déta-<br>ché à Beyrouth) | Physique biologique, radiologie, physiothérapie              |
| DECHAUME                          | Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale              |
| ROCHET                            | Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire           |
| CHAMBON                           | Chimie organique et toxicologie                              |
| WERTHEIMER                        | Clinique chirurgicale B.                                     |
| P.-RAVAULT                        | Clinique médicale B.                                         |
| FROMENT                           | Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires                   |
| CROIZAT                           | Clinique médicale C.                                         |
| ENSELME                           | Chimie biologique et médicale                                |
| MALLET-GUY                        | Clinique chirurgicale A.                                     |
| GUILLEMINE                        | Clinique de chirurgie orthopédique et de chirurgie infantile |
| REVOL                             | Pharmacie galénique et matière médicale                      |
| POLLOSSON                         | Clinique gynécologique                                       |
| PIGEAUD                           | Clinique obstétricale                                        |
| BOURRET                           | Médecine du travail                                          |
| LEVRAT                            | Clinique médicale A.                                         |
| SOHIER                            | Hygiène et action sanitaire et sociale                       |
| DUCLOS                            | Clinique stomatologique                                      |
| BERNHEIM.                         | Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge            |
| JOURDAN                           | Biologie médicale et pharmacodynamie                         |
| NETIEN                            | Botanique et cryptogamie                                     |
| BERTRAND                          | Clinique chirurgicale C.                                     |
| BADINAND                          | Chimie analytique pharmaceutique                             |
| DREVON                            | Pharmacie et Pharmacologie                                   |
| ROCHE                             | Médecine légale et déontologie                               |
| COUDERT                           | Parasitologie et pathologie exotique                         |
| MOUNIER-KUHN                      | Clinique d'oto-rhino-laryngologie et audio-phonologie        |
| PAUFIQUE                          | Clinique ophtalmologique                                     |
| THIERS                            | Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie     |
| BRUN                              | Clinique de pneumo-phthisologie                              |
| CREYSSSEL Jean                    | Clinique traumatologique des membres                         |
| DARGENT                           | Cancérologie                                                 |
| GUICHARD                          | Anatomie pathologique                                        |
| GIRARD Paul                       | Pathologie générale et expérimentale                         |
| LATARJET                          | Anatomie                                                     |
| PEYCELON                          | Pathologie chirurgicale                                      |
| GIRARD Marcel                     | Thérapeutique                                                |
| VACHON                            | Pathologie médicale                                          |
| GALY                              | Physio-pathologie des voies respiratoires                    |
| KEHL                              | Histologie                                                   |
| PAPILLON                          | Radiologie                                                   |
| JEUNE                             | Clinique des maladies infectieuses                           |
| GON'N                             | Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale   |
| MONNET                            | Bactériologie                                                |

## PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

M. BERGER  
DORCHE J. Physique nucléaire appliquée à la médecine  
Technologie pharmaceutique

## PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

|                |               |              |               |
|----------------|---------------|--------------|---------------|
| MM. BANSSILLON | Obstétrique   | BERTOYE A.   | Bactériologie |
| ROMAN          | Parasitologie | CIER J.      | Physiologie   |
|                |               | CHATONNET J. | Physiologie   |

## MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS

|              |                          |              |                          |
|--------------|--------------------------|--------------|--------------------------|
| MM. CIER A.  | Pharmacie Pharmacologie  | BRETTE R.    | Thérapeutique            |
| PERROT L.    | Chimie org., toxicologie | DUMONT L.-P. | Histologie               |
| FEROLDI J.   | Anatomie Pathologique    | THIVOLET J.  | Hygiène                  |
| CREYSSSEL R. | Chimie biologique        | GARIN J.-P.  | Parasitologie            |
| DUROUX E.    | Anatomie                 | MORET R.     | Physique                 |
|              |                          | ODDOUX L.    | Botanique et Cryptogamie |

## AGRÉGÉS EN EXERCICE

|                       |               |                       |              |                        |
|-----------------------|---------------|-----------------------|--------------|------------------------|
| LECUIRE               | ch. d'enseig. | Neuro-chirurgie       | GIGNOUX M.   | O.R.L.                 |
| MATHIEU J.            | —             | Obstétrique           | FREIDEL Ch.  | Stomatologie           |
| MARION J.             | —             | Orthopédie            | PLAUCHU M.   | Médecine générale      |
| PONT M.               | ch. d'enseig. | Propédeutique médie.  | DEVIC M.     | Pathologie médicale    |
| VIGNON G.             | —             | Pathologie médicale   | COLIN M.     | Médecine légale        |
| REVOLL.               | —             | Pathologie médicale   | GUYOTAT J.   | Neurologie             |
| JAUBERT de<br>BEAUJEU | —             | Pathologie chirurgie. | DUMONT M.    | Obstétrique            |
| TRAEGER J.            | —             | Pathologie chirurgie. | DURAND L.-N. | Urologie               |
| GUILLEM J.            | —             | Pathologie chirurgie. | FRANCILLON   | Chirurgie générale     |
| BURTHIAULT            | —             | Obstétrique           | DESPIERRES   | Médecine générale      |
| FRANCOIS R.           | —             | Pédiatrie, Puéricult. | de MOURGUES  | Chirurgie générale     |
| GUINET P.             | —             | Médecine générale     | SAUBIER E.   | Chirurgie générale     |
| SAUTOT J.             | —             | Pathologie chirurgie. | COLOMB D.    | Dermatologie           |
| MARTON P.             | —             | Chirurgie générale    | TOLOTF.      | Médecine du travail    |
| MICHAUD P.            | —             | Chirurgie générale    | SCHOTT B.    | Neurologie Psychiatrie |
|                       |               |                       | BONAMOUR G.  | Ophtalmologie          |

## EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. GIRARD P.F., Président, JEUNE M., MONNET P., LECUIRE J.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

*Cette thèse est dédiée :*

## A MON GRAND-PERE

### A MA MERE

Elle fut mon meilleur soutien dans les heures difficiles de mon enfance et de ma jeunesse. Sa patience infinie, son sens profond des autres, la noblesse de ses sentiments m'ont aidé à franchir les obstacles et à valoriser les épreuves.

Qu'elle veuille bien voir dans ce travail un modeste témoignage de ma profonde affection.

### A MON PERE

Il reste pour moi un exemple d'énergie, de droiture et de ténacité. Il m'apprit à ne voir que dans moi-même l'artisan de mon propre destin. Mon admiration filiale ne sera jamais à la mesure des sacrifices qu'il a consentis.

### A MA FEMME

Son entrée dans ma vie fut un tournant. Son optimisme et son affection me seront toujours précieux. Je lui consacre tout particulièrement cet ouvrage.

## A NOS ENFANTS, DENIS ET ANNE-CLAUDE

Notre espérance.

## A LA MEMOIRE DE MON BEAU-PERE

Sa vie de soldat est un modèle de noblesse et de refus de la compromission.

## A MA BELLE-MERE

Sa réserve attentive et sa gentillesse m'imposent le respect et l'affection.

## A MON FRERE ET A MA BELLE-SŒUR

## A MA SŒUR

## A MA BELLE-SŒUR, LE DOCTEUR MARCELLE DENIS

Dont la souriante amitié et le dévouement sans limites ont permis l'achèvement de ce travail.

## A MON BEAU-FRERE ET MA BELLE-SŒUR

## LES DOCTEURS JEAN et MICHELLE GLEIZE

## A TOUTE MA FAMILLE

Où j'ai toujours plaisir à me retrouver.

## A MES AMIS DE TOUJOURS,

PARTICULIÈREMENT LES DOCTEURS J. RÉTY, G. LAFOND, H. MENICHON,  
F. RESILLOT, R. SEGUIN, F. CHEVALLIER, M.-T. et F. FREYCON,  
A. JEUNET, M. GIROUD, G. NOVÉ-JOSSERAND ET J. DESPEIGNES

Leur sympathie fidèle a fait le charme de mes années studieuses.

AU PROFESSEUR PAUL SEDALLIAN, *in memoriam*

Nous l'avions connu et admiré en préparant le diplôme de Bactériologie. Nous avons eu la peine de le perdre quand nous étions son interne.

Il incarnera toujours pour nous l'image même du « grand Patron ».

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P.-F. GIRARD

Nous n'avons pas eu le privilège d'être de ses élèves. On nous a vanté le charme de son enseignement fait à la fois de sagesse clinique, de rigueur scientifique et de profonde modestie teintée d'humour.

Il nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre Jury. Qu'il veuille bien agréer le témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

## A NOS JUGES

### MONSIEUR LE PROFESSEUR M. JEUNE

Au cours des deux semestres passés dans son Service comme externe puis comme interne, nous avons été séduit par ce chercheur infatigable engagé avec passion dans l'approfondissement des faits. Son esprit positif épris d'efficacité, l'étonnante mobilité de sa pensée, son aisance dans l'assimilation et l'exposition des problèmes les plus ardues font de lui le Maître brillant que l'on risque toujours de décevoir.

Sa présence dans notre Jury d'Internat et la richesse de son enseignement lui ont acquis notre profond attachement. Nous sommes très honoré de le compter parmi nos Juges.

### MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MONNET

Les deux semestres passés à son contact au cours de notre Internat nous ont profondément marqué. Il a dirigé avec une grande compréhension nos premiers pas en Pédiatrie. Nous avons apprécié tout particulièrement la rigueur de son raisonnement, l'étendue de sa culture scientifique, la précision de ses jugements, mais aussi ses qualités de chef qui sait faire confiance en restant vigilant, accepter sans détour le contact humain sans se départir de sa réserve. Nous avons connu avec lui le réconfort du travail d'équipe.

Nous espérons que cette thèse qu'il nous a confiée ne le décevra pas et nous l'assurons de notre profonde reconnaissance.

### MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. LECUIRE

Notre orientation médicale ne nous a pas permis de l'avoir pour Maître, mais nous avons apprécié, d'abord au Laboratoire d'Anatomie, puis au hasard de nos gardes d'externe sa grande culture, sa technique minutieuse et sa bienveillance.

Nous avons été sensible à la gentillesse avec laquelle il nous a accueilli et conseillé sur ce sujet qui lui tient à cœur. L'honneur qu'il nous a fait en acceptant de juger ce travail nous touche. Qu'il veuille bien nous témoigner de l'indulgence et accepter l'expression de notre gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BERNHEIM

Nous regrettons que les circonstances ne nous aient pas permis d'être son interne. Nos rapports avec lui nous ont fait comprendre tout le bien qu'on dit de lui.

Que cette thèse soit pour nous l'occasion de lui faire part de notre très profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FRANÇOIS

Son enthousiasme fait l'admiration de son entourage. Sa gentillesse profonde, sa compréhension des difficultés des jeunes en font un conseiller précieux et sûr.

Nous lui faisons part de notre grande reconnaissance.

## A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

### MONSIEUR LE PROFESSEUR GONIN

Il fut notre premier Maître et son accueil cordial fut déterminant pour notre avenir médical.

#### *Externat :*

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. PERRIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. DESJACQUES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CLAVEL (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR DECHAUME

MONSIEUR LE PROFESSEUR VACHON

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEUNE

#### *Internat :*

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BROCHIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MAGNIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUFOURT (*in memoriam*)

MONSIEUR LE DOCTEUR A. PERRIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRUN

MONSIEUR LE PROFESSEUR BERTOYE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONNET

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TRAEGER

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONNET

MONSIEUR LE PROFESSEUR SEDALLIAN (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEUNE

A NOS CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS G. NOEL, P. DUMAS, R. DUJOL,  
J. SCHNEPP, M. LEHMANN, F. LARBRE ET R. LATREILLE

A NOS CONFÉRENCIERS DE MÉDICAT

MESSIEURS LES DOCTEURS A. PERRIN, B. SCHOTT, M. DEVIC  
ET R. TOURAINÉ

A TOUS NOS CAMARADES DE L'INTERNAT ET DES HÔPITAUX

A NOS AMIS MÉDICAUX ET PHARMACIENS DES SERVICES DE PÉDIATRIE

AUX SŒURS HOSPITALIÈRES, AUX INFIRMIÈRES  
ET AUX PUÉRICULTRICES

A ceux qui n'ont pas ménagé leur peine pour nous aider  
dans ce travail.



# LES CRANIOSYNOSTOSES PRÉMATURÉES

---

## PREAMBULE

A propos d'un certain nombre de cas de « craniosténose » observés dans le Service de notre Maître, le Professeur MONNET, nous avons été frappé comme lui du voile d'imprécision qui entourait cette maladie : instabilité terminologique et nosologique, incertitudes cliniques et diagnostiques, tâtonnements thérapeutiques et, il faut bien le dire, inconstance des résultats observés après traitement chirurgical. Ces faits contribuèrent à entretenir longtemps un septicisme thérapeutique bien compréhensible.

Pourtant les publications, étrangères surtout, se multipliaient. Des cas heureux avec des améliorations spectaculaires étaient rapportés de plus en plus souvent. Les audaces chirurgicales et l'enthousiasme des uns s'opposaient à la prudence des autres qui se référaient à un passé peu encourageant. Les auteurs français, d'autre part, commençaient à s'intéresser à ce problème avec un esprit positif et critique, mais dans l'ensemble plus interventionniste que par le passé.

C'est dans ces perspectives que, sur le conseil du Professeur MONNET, nous avons entrepris, non seulement d'interroger la littérature mondiale pour tenter une mise au point sommaire de la question, mais aussi une étude d'ensemble des principales observations lyonnaises de la dernière décade. Nous remercions tout particulièrement à ce propos Monsieur le Professeur BERNHEIM, Professeur de Clinique Médicale Infantile ; Monsieur le Professeur WERTHEIMER, Professeur de Clinique Chirurgicale et Monsieur le Professeur agrégé LECUIRE, Neuro-Chirurgien des Hôpitaux ; Monsieur le Professeur JEUNE, et Monsieur le Professeur MONNET, Médecins des Hôpitaux ; le docteur CHARRAT et le Docteur KOHLER, pour nous avoir donné accès à leurs Services

de Pédiatrie, de Neuro-chirurgie ou de Psychiatrie infantile de l'hôpital Edouard-Herriot et de l'hôpital Debrousse. Nous tenons également à remercier le Docteur BERAUD, Electro-Radiologiste des Hôpitaux, et le Docteur DEFFRENNE, qui nous ont prodigué leurs conseils, ainsi que Mademoiselle le Docteur LANTERNIER, Electroencéphalographiste des Hôpitaux, qui nous a fait part de son expérience, et le Docteur H. CESSIEUX, qui a bien voulu nous faire bénéficier de ses compétences techniques.

Nous adopterons le plan suivant au cours de notre étude :

## *PREMIERE PARTIE*

### CONSIDERATIONS GENERALES

CHAPITRE 1. — Historique.

CHAPITRE 2. — Définition.  
Terminologie.

## *DEUXIEME PARTIE*

### DEVELOPPEMENT CRANIOENCEPHALIQUE ET CRANIOSYNOSTOSES PREMATURES

CHAPITRE 1. — Développement normal du crâne et importance des sutures.

CHAPITRE 2. — Relations cranioencéphaliques au cours de la croissance.

CHAPITRE 4. — La craniostynostose normale et prématurée vue à la lumière de la structure et de l'histophysiologie des sutures.

CHAPITRE 4. — Les conséquences physiopathologiques et anatomiques de la fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures.

## *TROISIEME PARTIE*

### SEMEIOLOGIE DES CRANIOSYSNOSTOSES PREMATUREES

CHAPITRE 1. — Les signes cardinaux du syndrome de fermeture prématurée des sutures.

CHAPITRE 2. — L'évolution du syndrome de craniostynostose prématurée.

CHAPITRE 3. — Les associations morbides et les modalités cliniques.

CHAPITRE 4. — Le diagnostic des craniostynostoses prématurées.

## *QUATRIEME PARTIE*

### CONCEPTIONS ETIOPATHOGENIQUES

CHAPITRE 1. — Données étiologiques générales.

CHAPITRE 2. — Les grandes théories étiopathogéniques.

## *CINQUIEME PARTIE*

### POSSIBILITES THERAPEUTIQUES ET PRONOSTIC ACTUEL

CHAPITRE 1. — Buts du traitement et moyens thérapeutiques.

CHAPITRE 2. — Indications opératoires.

CHAPITRE 3. — Résultats et pronostic actuel.

## *SIXIEME PARTIE*

### OBSERVATIONS

CHAPITRE 1. — Considérations générales sur l'ensemble des observations.

CHAPITRE 2. — Observations des sujets opérés.

## *SEPTIEME PARTIE*

### CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE.

**PREMIERE PARTIE**

**CONSIDERATIONS GENERALES**



## CHAPITRE PREMIER

### HISTORIQUE

Etudiées avec quelque précision depuis 70 ans seulement, les déformations craniennes par fermeture prématurée des sutures sont connues depuis la plus haute antiquité, mais leur individualisation se fit en plusieurs étapes.

#### A. — *De la légende à l'histoire*

L'étrangeté des formes craniennes observées chez les sujets cranio-sténosés n'a pas manqué d'impressionner fortement les peuples primitifs. De là à leur attribuer un caractère divin ou démoniaque, il n'y avait qu'un pas.

La tête haute symbolisait volontiers la sagesse et la pensée profonde chez les Chinois. Fukurokuju, le dieu de la fortune, et Shou Lao, le dieu de la longue vie, étaient dépeints avec un chef oxycéphalique (CREIG, 1926).

Chez la Cybèle romaine, la tête en tour était un signe de talent et d'honneur (GUNTHER, 1931).

Il ne faut donc pas s'étonner que des modelages de têtes infantiles aient été communément pratiqués dans les civilisations primitives. C'était une tentative pour participer à la puissance des dieux. HIPPOCRATE raconte que les habitants des rives de la mer Noire, de l'Asie Mineure, d'Egypte et de Lybie seraient jadis les têtes de leurs enfants pour les rendre étroites et longues. Chez les peuples nomades, les nouveau-nés étaient attachés au dos de leur mère pour leur aplanir l'arrière de la tête. Les pré-Incas, puis les Incas enserraient pour la rendre cônique la tête de leurs enfants avec une corde enroulée au-dessus des oreilles en cercles décroissants dont les traces indélébiles persistaient toute la vie. Certains indigènes d'Amérique Centrale et du Pérou fixaient sur le front de leurs filles des plaques de bois ou d'argile qu'ils maintenaient jusqu'à l'âge de 10 ans. Ces coutumes observées chez les Apaches, les Navahos, les Pueblos, les Huaves et les Flat-head de la côte nord-ouest demeurèrent si profondément enracinées qu'en Argentine, en dépit d'une législation sévère, certaines tribus continuent à exercer ces pratiques. On les retrouve en Nouvelle-Calédonie, en Nouvelle-Bretagne, aux Nouvelles-Hébrides. En Europe même,

elles étaient fréquentes chez les populations du sud de la France, de la Normandie, de la Bretagne et du Nétherland (MARTIN, 1928).

Il est également probable que le « crâne pointu » attribué aux Troyens dans l'Iliade était une anomalie artificiellement acquise plutôt qu'un phénomène pathologique étendu à une ethnie tout entière. La description d'HOMÈRE est demeurée vivante et dans la littérature française, l'expression « tête à la Thersite » est restée classique pour désigner un des types de craniosténose : l'oxycéphalie.

Il faut remonter à HIPPOCRATE pour voir isolées pour la première fois des malformations craniennes constitutionnelles et pour que leur rapport avec les sutures soit envisagé. Ce texte écrit 400 ans avant J.-C., est évocateur :

« Les têtes humaines ne se ressemblent pas toutes et les sutures ne sont pas disposées de la même façon chez tous les individus. Certains sujets présentent une proéminence de la partie antérieure du crâne et leurs sutures prennent la forme d'un T alors que d'autres, dont la tête proémine en arrière, ont des sutures disposées en sens inverse des précédentes. Ceux qui ont un développement crânien exagéré à la fois en avant et en arrière ont des sutures dessinant la lettre H ».

Il ne semble pas, à lire cette description minutieuse, que le père de la médecine ait induit une relation de cause à effet entre le dessin des sutures et la morphologie crânienne. Néanmoins, on peut regretter avec FAIRMAN et HORRAX que ces écrits d'HIPPOCRATE n'aient pas trouvé de commentaires suffisants dans la littérature car on relève là, magistralement observées et décrites, les malformations résultant des synostoses coronale et lambdoïde et l'aspect classique de la synostose sagittale.

Un médecin romain, Cornelius CELSUS, qui vivait dans les premières années de l'ère chrétienne, décrivit des crânes exempts de toute suture, mais il ne disait mot de la déformation crânienne résultante.

ORIBASIOS, médecin de l'empereur JULIEN, était atteint, dit-on, d'oxycéphalie. Natif, selon GALIEN, de Pergame, il aurait laissé une encyclopédie en 70 volumes, dont 25 seulement demeurent de nos jours ; il y mentionnait des déformations crâniennes multiples associées à des déhiscences palatines ou autres anomalies.

GALIEN signalait, quant à lui, les anomalies déjà décrites par HIPPOCRATE et rappelait qu'ARISTOPHANE employait le terme d'oxycéphalie pour désigner les « têtes hautes ». Si l'on en croit BARTHOLIN (1651), GALIEN avait aussi remarqué que céphalées et exophtalmie étaient des symptômes fréquents chez les sujets pauvres en sutures.

Puis les siècles passèrent sans que fussent réalisés de progrès notables dans ce domaine.

### B. — Les précurseurs

Dès avant le XIX<sup>e</sup> siècle, on retrouve des descriptions évoquant des craniosynostoses.

LYCOSTHENE, en 1557, (cité par VALENTIN) raconte la naissance d'un enfant sur les bords du Rhin: *Natus est infans manibus ac pedibus ancerinis torrendo capitae*. Il s'agit là, selon VALENTIN, de la première description connue de craniosynostose associée à des malformations des mains et des pieds.

Le médecin allemand SÖMMERING doit être considéré, semble-t-il, comme le premier auteur à fournir un essai scientifique des malformations craniennes. Dans son livre *Von Baue des Menschlichen Korpers*, paru en 1800, il décrit l'aspect des sutures et affirme leur importance primordiale dans la croissance du crâne, leur fusion prématurée retentissant nécessairement sur la morphologie crânienne.

Selon GREIG, le terme de « oxycephalides » fut utilisé en 1830 par le grand naturaliste H. MILNE-EDWARDS pour désigner une variété de crustacés chez qui la tête dessine un rostre.

Mais c'est à partir de cette date et dans la deuxième moitié du XIX<sup>e</sup> siècle que l'on voit apparaître les premières études fondamentales sur la question.

OTTO, en 1830, développe la théorie de SÖMMERING. Ayant déjà observé plusieurs synostoses prématurées, tant chez l'homme que chez l'animal, il les considère cependant comme particulièrement rares et il attribue déjà la petite taille de la tête soit à une atrophie cérébrale primitive, soit à une fusion prématurée des sutures. Celle-ci est rapportée à un traumatisme fœtal ou obstétrical à l'exclusion du rachitisme ou de l'hydrocéphalie. Elle ne peut être considérée comme pathologique que lorsqu'elle survient à la naissance ou avant que le cerveau ait atteint son plein développement. OTTO pressent déjà que la croissance marginale s'arrête lorsque la suture est ossifiée; et le développement en hauteur du crâne avec brachycéphalie dans les synostoses coronales est la conséquence directe de cette fusion prématurée. Il est juste de remarquer avec LAITINEN que, dans le rapport de OTTO, toutes les conceptions actuelles sur les craniosynostoses sont déjà exposées de façon remarquable; il est regrettable que cette antériorité n'ait pas été reconnue plus tôt.

Plus de vingt ans après, en 1856, le médecin écossais MINCHIN rapportait deux cas de « tête en bateau » avec sagittale soudée. Sans connaître les travaux allemands, il arrivait aux mêmes conclusions pathogéniques qu'OTTO.

Devons-nous alors refuser toute originalité à l'étude de VIRCHOW, considérée jusqu'à nos jours comme le premier travail d'ensemble demeuré classique sur la question ? Il est certain qu'une grande partie de son œuvre est une exploitation des idées émises par OTTO, mais il a su en tirer toutes les conséquences logiques en se basant sur son expérience personnelle.

Dans son travail de 1851, il crée le terme de « craniosténose » et propose une classification détaillée des malformations craniennes basée sur les rapports qui existent entre la morphologie et l'état des sutures. C'est à ce propos qu'il formule la loi générale suivante :

- La croissance osseuse normale est inhibée dans la direction perpendiculaire à la suture oblitérée ;
- Une croissance compensatrice se produit dans les autres directions par distension des sutures restées libres.

Le grand mérite de VIRCHOW a été finalement d'attirer l'attention des chercheurs sur le problème des craniosténoses jusque-là méconnues de la plupart et de fournir une méthode de travail.

### *C. — L'individualisation de la maladie et les premiers essais thérapeutiques*

Les travaux de VIRCHOW étaient d'ordre purement anthropologique et ce n'est que dans les décades suivantes que la question fut envisagée sous l'angle clinique.

a) Trois dates méritent d'être retenues comme point de départ :

— 1862 : WELCKER décrit la trigonocéphalie et prouve qu'elle résulte d'une synostose interfrontale prématurée, volontiers intra-utérine ;

— 1866 : VON GRAEFE décrit pour la première fois les troubles visuels des craniosténoses, mais il ne semble pas qu'il ait précisé les relations qui les unissent aux déformations craniennes ;

— 1873 : MICHEL, à l'autopsie d'un garçon de 15 ans oxycéphale et aveugle depuis un an, remarque l'étroitesse des trous optiques et invoque sa responsabilité dans la cécité, mais il n'élimine pas l'hypothèse d'atrophie optique par hypertension intracrânienne avec ajustement osseux secondaire.

C'est ainsi que se trouvait posé le problème de l'origine des troubles visuels des craniosténoses.

b) La maladie était née. Il restait à en défricher la séméiologie, à en préciser les modalités cliniques, à tenter une thérapeutique.

Les premiers travaux séméiologiques ont été l'œuvre des ophtalmologistes :

— En 1893, FRIEDENWALD insista pour la première fois sur le rôle fondamental joué par l'hypertension intracrânienne dans la genèse des troubles ;

— A sa suite, de nombreux auteurs se passionnèrent pour ce problème (thèse de PATRY, Paris 1905 ; UTHOFF, à partir de 1905 ; MELTZER, 1908 ; BEHR, 1910 ; LARSEN, 1913).

De leur côté, d'autres chercheurs s'attachèrent à décrire d'autres tableaux cliniques réalisés par les craniosténoses : oxycéphalie, trigonocéphalie, scaphocéphalie. Des associations troublantes furent isolées (par exemple la syringomyélie dans l'observation de P. MARIE, FOIX et LERI), soulevant des discussions étiologiques et nosologiques. Surtout, des malformations associées furent découvertes qui permirent d'individualiser des syndromes nouveaux :

— APERT, en 1906, décrit une association caractéristique : oxycéphalie ou acrocéphalie avec syndactylie des quatre extrémités. C'est la désormais classique acrocéphalosyndactylie qui porte son nom.

L'authenticité de ce syndrome fut confirmée par la suite par de nombreuses observations : GADELIUS, 1915, PARK et POWERS, 1920, qui, à ce propos, émettent pour la première fois une hypothèse étiopathogénique basée sur un déficit germinal : WIGERT, 1927-1932 ; MOFFIE, 1927 ; WEECH, 1927 ; BOUSSOLA, 1928.

— Une seconde découverte fondamentale fut celle de CROUZON en 1912 : décrivant chez une mère et son fils un syndrome marqué par une craniosténose associée à des anomalies faciales, une exophtalmie et un strabisme divergent, il individualise ainsi une maladie nouvelle, la dysostose craniofaciale.

Les observations se multiplièrent par la suite : CROUZON lui-même précisa la séméiologie (en 1913, 1921, 1928, 1929) ainsi que d'autres auteurs français (CHATELIN, 1913-1914 ; DEBRE, 1926 ; ROUBINOVITCH, 1927 ; HEUYER, 1928-1929).

Signalons enfin que beaucoup plus tard CRUVEILHIER (Thèse Paris 1954) tentait un rapprochement entre ces deux maladies, sous le nom de maladie d'APERT-CROUZON, montrant ainsi leur parenté dans le cadre général des craniosténoses.

Parallèlement à ces études séméiologiques, la découverte d'associations diverses, de cas sporadiques ou familiaux, ou observés chez des jumeaux, souleva de nombreuses discussions étiologiques et pathogéniques. Les noms de JACOBI, BACHMAN, BERTOLOTTI, MATERNA, THOMA, GUNTHER, MANN, CROUZON et surtout PARK et POWERS, restent attachés à ces problèmes.

Enfin, très rapidement, les chirurgiens eurent leur mot à

dire en tentant de s'attaquer à la cause du mal : la sténose crânienne et l'hypertension intracrânienne.

— LANNELONGUE, en 1890, réalise la première craniectomie linéaire, suivi par LANE en 1892.

— En 1894, JACOBI, constatant l'échec de ces interventions, ouvre une période de discrédit pour le traitement chirurgical radical et pendant longtemps on se borna à des interventions palliatives (trépanation subtemporale, DORFMAN, 1908 ; ponction ventriculaire, ANTHON, 1909 ; abrasion du toit du canal optique, SCHLOFFER, 1913).

Pendant de longues années, les résultats obtenus furent, et pour cause, partiels ou nuls. Peu à peu on s'aperçut que l'échec de l'opération de LANNELONGUE était dû à des erreurs d'indication faisant opérer pour des craniosténoses des atrophies cérébrales primitives. L'étude de la maladie resta ainsi pendant longtemps du domaine de la spéculation pure.

#### D. — *L'ère moderne*

Elle est marquée par un regain d'intérêt et des possibilités chirurgicales nouvelles grâce à un diagnostic plus précoce et à un meilleur choix des indications opératoires.

a) Le prélude est à rechercher dans les travaux de MEHNER, 1921, et surtout de FABER et TOWNE, 1924. Reprenant l'opération de LANNELONGUE chez un nourrisson de 6 mois atteint d'oxycéphalie, ils insistèrent, devant leur succès, sur la nécessité d'opérer précocement avant que l'hypertension intracrânienne n'ait réalisé ses dégâts.

Les essais ultérieurs se heurtèrent tous à la même difficulté : la rapide reconstruction osseuse obligeant à réintervenir parfois plusieurs fois pour maintenir le bénéfice acquis.

L'espoir surgit après la dernière guerre en 1947 lorsque SIMMONS et PEYTON, de Minneapolis, rapportèrent des succès définitifs par interposition de feuilles de tantale sur les rebords osseux. Cette technique fit fortune et, à partir de 1948, INGRAHAM, MATSON et coll. introduisirent des films de polyéthylène mieux supportés. D'autres techniques furent proposées, appuyant tantôt sur la nécessité de réduire l'hypertension intracrânienne (CUSHING), tantôt sur la restitution d'une expansibilité crânienne normale (BAUER, KING, WANKE, SERFLING). Mais la tendance moderne est en faveur des craniectomies linéaires à la manière d'INGRAHAM plus ou moins modifiée dans ses détails.

Les résultats heureux se sont alors multipliés et, aujourd'hui, la nécessité d'intervenir dès que possible ne fait plus de doute.

b) Parallèlement à cette relance thérapeutique, l'étude cli-

nique, étiopathogénique et nosologique de cette maladie est revenue à l'ordre du jour. C'est ainsi que furent précisées :

— d'une part, les associations morbides : avec le rachitisme (IMMERSLUND, COLEMAN), avec l'hypophosphatasie (DIKSON et HORROKS), avec l'hypercalcémie idiopathique (LAMY) ;

— et d'autre part, l'étiologie ; de nombreux travaux espagnols, sud-américains, italiens et anglo-saxons étudièrent la question sous l'angle de la génétique et de la gémellarité.

Dans ces toutes dernières années, plusieurs mises au point ont été publiées. En France, citons les noms de HEUYER, DOYEN, LEPINTRE, CHAPTAL et à l'étranger les importantes monographies du Finnois LAITINEN, 1956, et du Danois BERTELSEN, 1958.

Tous ces travaux et l'expérience chirurgicale ont permis de mieux comprendre l'importance sociale des craniosynostoses et la nécessité absolue d'une détection précoce et d'une intervention rapide.

## CHAPITRE II

### DEFINITION ET PRECISIONS TERMINOLOGIQUES

#### DEFINITION

La fermeture prématurée des sutures craniennes, encore appelée craniosténose ou craniosynostose, peut être définie comme une anomalie constitutionnelle, congénitale, parfois héréditaire, caractérisée par une ossification des sutures avec soudure des os en présence à un stade trop précoce pour permettre un développement harmonieux du crâne et des éléments nerveux sous-jacents.

Elle se manifeste donc par des anomalies de la morphologie cranienne classique, des modifications osseuses liées à l'hypertension intracrânienne, un retentissement ophtalmologique, des signes de souffrance encéphalique et un retard mental.

Ce trouble peut dépasser la voûte crânienne et s'accompagner de malformations faciales ou d'anomalies de la segmentation distale des membres, de sorte qu'on a tendance aujourd'hui à inclure dans le cadre général des craniosynostoses prématurées ces autres maladies mésenchymateuses constitutionnelles que sont la maladie d'Apert et la maladie de Crouzon.

#### TERMINOLOGIE

Comme de nombreux autres secteurs de la médecine, le problème des déformations crâniennes a souffert de l'incertitude étiopathogénique dans laquelle les auteurs furent longtemps plongés, et la multiplicité des dénominations en est le reflet le plus évident.

HIPPOCRATE n'apportait pas de dénomination précise à l'anomalie constitutionnelle qu'il décrivait. ARISTOPHANE, puis GALIEN utilisaient le terme d'oxycéphalie pour désigner les crânes en tour et cette expression fut largement employée.

SÖMMERING et OTTO se servaient du terme très descriptif de synostose prématurée.

VIRCHOW créa le terme de craniosténose et sa classification

basée sur la morphologie extérieure permettait d'en déduire la suture fermée prématurément. Il distinguait quatre groupes de malformations :

- Les simples macrocéphalies ;
- Les simples microcéphalies ;
- Les dolichocéphalies comprenant elles-mêmes :
  - la simple dolichocéphalie,
  - la leptocéphalie,
  - la clinocéphalie.
- La brachycéphalie renfermant :
  - la simple brachycéphalie,
  - la brachycéphalie asymétrique,
  - l'oxycéphalie.

Cette classification est valable pour dénommer diverses malformations, mais elle a plusieurs inconvénients :

— Elle ne sépare pas des craniosténoses les chondrodystrophies et les microcéphalies primitives ;

— Elle est impropre à la clinique car à la fois trop différenciée et imprécise. La distinction par exemple de la leptocéphalie par synostose de la partie inférieure des coronales est sans grand intérêt clinique. De même, les termes de dolichocéphalie et de brachycéphalie sont employés en anthropologie et leur extension sans restriction à la pathologie peut être source de confusions.

De nombreux auteurs ont essayé de préserver cette classification et de faire entrer leurs cas dans l'un ou l'autre de ces groupes (FAIRMAN et HORRAX, 1949 ; SIMMONS et PEYTON, 1947 ; LAITINEN, 1956) mais avec des difficultés croissantes. Actuellement, il faut le reconnaître, elle est en défaut dans de nombreuses circonstances et il n'est pas toujours possible de faire coïncider exactement les faits concrets avec les descriptions si étroitement limitées de VIRCHOW.

D'autres auteurs ont bâti des classifications aussi complexes qui furent généralement abandonnées et, dans la littérature récente, la tendance est de ne retenir que des divisions simples et souples plus proches de la réalité car elles ménagent tous les intermédiaires possibles entre des schémas bien définis comme points de repère.

Pour traduire la réduction du volume cranien causée par la fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures, VIRCHOW avait créé le terme de « craniosténose » qui de nos jours est encore communément employé pour désigner l'ensemble de la maladie.

Mais ce terme, qui exprime un rétrécissement cranien fixé et un cerveau de dimensions proportionnelles avec une arrièrepensée de souffrance encéphalique, préjuge mal de la cause de

cette microcranie. Le terme de craniosténose « pathologique » suggéré par BERTOLOTTI et soutenu par ISOLA pour grouper tous les types de craniosténoses par fermeture « prématurée » n'ajoute à la dénomination de VIRCHOW qu'une notion de chronologie. Il a le mérite de bien séparer :

— D'une part, la fermeture prématurée des sutures avant le plein développement des formations encéphaliques sous-jacentes, donc avant la naissance ou dans les deux premières années de la vie ;

— D'autre part, les deux autres types distingués par BONNET, qui n'entraînent aucune dysmorphie majeure ni retentissement neuro-psychique (la fermeture précoce après trois ans quand l'essentiel de la croissance encéphalique est accompli — et la fermeture tardive, physiologique, à partir de 30 ans).

Le terme de *cranosynostose* utilisé par les Américains, est plus évocateur car il exprime mieux que le processus pathologique en cause est lié à une soudure des os du crâne. Il s'est largement répandu. C'est avec l'expression « fermeture prématurée des sutures craniennes » le terme que nous utiliserons en insistant sur l'adjectif « prématurée » pour préciser la chronologie du processus et laisser supposer ainsi l'existence de la craniosténose et de la dysharmonie cranioencéphalique qui en résulte.

Dans le cadre des cranosynostoses, des expressions diverses ont été utilisées pour désigner les anomalies craniennes liées aux différents types de fermeture prématurée des sutures :

a) Le terme d'oxycéphalie, connu depuis GALIEN pour désigner la petitesse du crâne et son extension en hauteur, était utilisé par VIRCHOW pour les synostoses prématurées par fermeture de la lambdoïde et de la suture squameuse (temporo-pariétale). Aujourd'hui, on conserve ce terme pour désigner les crânes extrêmement synostosés étroits et pointus comportant la fermeture des coronales et d'au moins une des autres sutures (sagittale ou lambdoïdes).

GREIG (1926) divisait l'oxycéphalie en trois groupes :

1) L'oxycéphalie vraie où toutes les sutures manquent à la naissance et qui s'accompagne fréquemment de malformations associées. La dysostose cranio-faciale et l'acrocéphalo-syndactylie entrent dans ce cadre ainsi que certaines oxycéphalies ordinaires.

2) L'oxycéphalie retardée dans laquelle les sutures sont ossifiées prématurément sans malformations associées. Ce groupe renferme la majorité des oxycéphalies habituelles.

3) La fausse oxycéphalie dans laquelle les autres ne se fusionnent que lorsque le crâne atteint les dimensions normales. Il s'agirait de synostoses prématurées localisées sans traduction clinique.

Ces distinctions eurent une grande audience en Angleterre et en Amérique en dépit de leurs insuffisances manifestes. Il est la plupart du temps impossible de déterminer à quel âge les sutures se sont soudées. On ne peut non plus affirmer chez un adulte dont toutes les sutures sont absentes qu'il n'en a jamais eues et on ne connaît pas dans la littérature de rapport nécropsique relatant l'absence totale de sutures chez un fœtus ou un nouveau-né. Enfin, d'un point de vue purement pratique, cette classification est inutilisable.

Il est probable que la distinction entre les deux premiers groupes peut s'expliquer ainsi : dans le premier cas, les déformations sont telles que le diagnostic est fait dès la naissance alors que, dans le deuxième groupe, les troubles ophtalmologiques et neurologiques n'apparaissent que secondairement quand la dysharmonie cranioencéphalique est majeure. On comprend donc facilement que cette classification de GREIG ait progressivement sombré dans l'oubli.

b) D'autre part, de nombreuses dénominations ont été appliquées à des faits semblables en tous points ou voisins les uns des autres, caractérisés tous par une réduction du diamètre antéro-postérieur du crâne, réduction telle que le mot craniologique de brachycéphalie ne peut plus être employé.

Le terme de « crâne en tour », le « Turmschädel » des auteurs allemands, que MICHEL utilisait pour désigner les têtes craniosténosées développées en hauteur, a été largement répandu. Les auteurs anglais traduisaient la même réalité sous les vocables : « tower skull », « steeple head », « dome-shape head ». Ce terme et son équivalent « turricéphalie » sont également très souvent employés en France. Il n'est pas inutile d'en préciser la définition. Nous réservons cette expression aux cas de synostoses coronales prématurées s'accompagnant d'une surélévation cranienne avec parois verticales.

Le mot « d'acrocéphalie », souvent employé dans la littérature comme synonyme de crâne en tour, sera réservé dans notre étude aux têtes hyperbrachycéphales caractérisées par un vertex régulièrement arrondi en dôme et des parois moins verticales que dans la turricéphalie. En fait, tous les intermédiaires sont possibles et il ne s'agit que de nuances morphologiques correspondant à la même réalité.

Les termes de « tête à la Thersite », « pyrgocéphalie », « sténocéphalie », « turritum caput », « spitzkopf », « torred skull », « sugar-loaf skull » sont beaucoup moins employés aujourd'hui. Quant à l'expression d'hypsicéphalie, elle est rarement utilisée car elle peut désigner en anthropologie une forme normale. Signalons que COHEN et PEIPER dénomment le crâne en tour avec craniosténose : « pseudo-Turmschädel ». Notons enfin qu'à la suite de GREIG, les auteurs anglo-saxons emploient le terme

« oxycephaly » pour désigner toutes les malformations comportant au moins une synostose prématurée de la coronale.

c) Pour désigner l'allongement et l'étroitesse du crâne par craniosynostose sagittale prématurée, le mot habituellement utilisé est celui de « scaphocéphalie » (créé par VON BAER, 1860), encore employé sous sa forme commune de « tête en bateau ». L'équivalent allemand est le mot « Khanschadel » alors que dans les pays anglo-saxons on parle de « longheadedness » ou « boat-shape head ». Il est, en effet, préférable d'employer ces termes plutôt que celui, craniologique, de dolichocéphalie, à moins que l'adjectif pathologique ne vienne signifier que les limites de la normale sont dépassées. Les noms de « leptocéphalie », « caput carinatum », « kill-shape head » sont beaucoup plus rarement employés.

d) Le mot « trigonocéphalie » (créé par WELCKER, 1862) a été retenu, car il évoque parfaitement la forme triangulaire de la tête observée dans les craniosynostoses métopiques prématurées.

e) Quant au terme de « plagiocéphalie » (VIRCHOW, 1851), il est utilisé encore aujourd'hui pour désigner les crânes asymétriques par fermeture prématurée d'une des coronales.

Un problème nosologique a été posé par la découverte des maladies d'APERT et de CROUZON qui comportent, entre autres malformations, une craniosténose.

Pendant longtemps, elles n'ont été décrites que comme des syndromes apparentés aux craniosynostoses prématurées classiques. Mais ce dernier chapitre a été compliqué par la découverte d'autres malformations multiples et son homogénéité en a été ébranlée. Dès lors, le fossé qui le séparait de ces deux maladies a été rapidement comblé et la tendance actuelle est d'inclure ces deux syndromes dans le cadre général des craniosynostoses prématurées parmi les mésenchymatoses constitutionnelles (FERRIMAN, 1941 ; STELZNER, 1949 ; INGRAHAM et coll. 1954 ; HOWEL, 1954 ; SERFLING, PARNITZKE, 1956).

a) APERT (1906) avait dénommé l'association d'un crâne en tour et d'une syndactylie des extrémités : « acrocéphalosyndactylie ». Quelques années plus tard, BABES rapportant un cas semblable, proposait le terme d'acrométagénésie sans cependant obtenir une large audience. La dénomination d'APERT avait prévalu. GUNTHER essaya de la remplacer par le terme de dyscraniophalangie, mais n'eut aucun succès puisqu'il ne tenait pas compte des signes oculaires. Il considérait la turricéphalie comme une anomalie constitutionnelle et la symptomatologie, quand existent des anomalies associées, lui paraissait justifier trois divisions :

— L'acrocraniodysoptie, avec troubles oculaires ;

— L'acrocraniodyshémie, comprenant l'ictère hémolytique de GANSLÉN et certaines autres affections qui présentent un crâne en tour familial ;

— L'acrocraniodysphalangie.

Cette classification de GUNTHER n'eut pas d'échos importants. En effet, les signes oculaires sont presque toujours présents et il n'est pas du tout prouvé que l'ictère hémolytique familial s'accompagne de craniosténose.

Finalement, un nom logique, proposé par LAITINEN, serait celui d'acrocraniodysphalangodysopie. Mais les habitudes s'accommodent mal des nouveautés, surtout lorsqu'elles ont un nom aussi complexe. Aussi, nous contenterons-nous du terme classique d'acrocéphalosyndactylie consacré par l'usage.

b) La maladie de CROUZON possède des caractéristiques cliniques bien tranchées (anomalies faciales et orbitaires donnant à tous ces malades un air de parenté) et un caractère héréditaire dominant nettement démontré. L'existence de cranosynostoses prématurées simples, héréditaires et familiales, assure la transition avec cette maladie. Son autonomie est néanmoins suffisante pour lui conserver la dénomination de dysostose cranio-faciale, que nous adopterons.

En conclusion de ces considérations terminologiques, nous rangerons dans le cadre des cranosynostoses prématurées toutes les affections dont la séméiologie, l'évolution et le pronostic sont dominés par cette anomalie et dont le traitement chirurgical précoce suffit à assurer un avenir moteur, psychique et sensoriel normal. Nous adopterons, comme la plupart des auteurs modernes (SEAR, 1937 ; INGRAHAM, 1948 ; LAITINEN, 1956 ; BERTELSEN, 1958), une classification basée sur le type de la ou des sutures synostosées et accompagnée des caractéristiques morphologiques nécessaires pour définir les principales entités réalisées. Enfin, de même que LAITINEN oppose les deux principaux types de cranosynostoses prématurées simples en fonction de l'index céphalique dont les variations sont le reflet fidèle de la suture atteinte, nous parlerons, à la suite d'INIGUEZ, « d'acrobrachycéphalie » pour désigner les déviations pathologiques dans le sens brachycéphale toujours accompagnées d'un développement en hauteur anormal, et de « scaphocéphalie » pour objectiver une hyperdolicéphalie avec étroitesse crânienne en forme de carène.

Nous proposons donc la classification suivante :

1) Cranosynostoses prématurées simples avec associations morbides diverses et contingentes :

— Acrobrachycéphalie (turricéphalie et acrocéphalie) :  
par synostose coronale unique.

— Oxycéphalie :  
par synostoses multiples comportant au moins une

synostose coronale (synostose coronale + sagittale ou lambdoïde ou synostose totale).

- Scaphocéphalie : synostose sagittale.
- Plagiocéphalie : synostose coronale asymétrique.
- Trigonocéphalie : synostose métopique.

2) Craniosynostoses prématurées complexes avec associations malformatives définies et importantes, constituant deux syndromes :

- La dysostose cranio-faciale de CROUZON avec association d'anomalies faciales ;
- L'acrocéphalosyndactylie d'APERT avec anomalies des extrémités.

Mais ces distinctions sont artificielles et tous les intermédiaires sont possibles qui cimentent cette charpente. Ils permettent de considérer une seule entité commune valable : la craniosténose qui fait toute la gravité de la maladie.

DEUXIEME PARTIE

DEVELOPPEMENT CRANIOENCEPHALIQUE

ET

CRANIOSYNOSTOSES PREMATUREES



## CHAPITRE PREMIER

### DEVELOPPEMENT NORMAL DU CRANE ET IMPORTANCE DES SUTURES

Le développement normal du crâne commence précocement au cours de la vie fœtale et se termine tard vers le milieu de l'existence. Au cours de cette longue évolution, les sutures jouent un rôle de premier plan.

#### I.— LA CROISSANCE DU CRANE FŒTAL ET L'APPARITION DES SUTURES

Plusieurs étapes jalonnent le développement :

##### 1) *Les premiers stades.*

C'est au sein de l'emballage mésenchymateux soutenant les ébauches viscérales et tapissant la chorde dorsale qu'il convient de rechercher les premières traces du squelette cranio-facial.

A la fin de la deuxième semaine de la vie embryonnaire, chorde dorsale et membrane pharygienne postérieure sont en contact. Le mésoderme progressant en direction apicale et dorsale ne tarde pas à constituer une couche continue autour du tube neural. C'est alors qu'apparaissent, à la quatrième semaine, les premiers stigmates d'une différenciation sous forme d'amas denses de cellules stellaires ou arrondies constituant le scléroblastème cranien.

##### 2) *Le scléroblastème cranien.*

Il apparaît et se développe au cours du deuxième mois, réalisant le schéma de l'ossification future. Il naît, autour de la chorde, dans la région optique. C'est la plaque occipitale dont le caractère métamérique en trois segments disparaît vite. Son extension est rapide dans deux directions :

— Latéralement où, contournant l'hypoglosse, il ébauche la voûte membraneuse ;

— En avant où, entourant l'ébauche hypophysaire, il dessine les blastèmes de la base.

Parmi ces derniers, le plus important est celui du corps

sphénoïdal qui donne naissance aux processus ethmoïdaux et orbito-temporaux. Un autre blastème enveloppe l'ébauche épithéliale de l'oreille interne et forme les capsules otiques ou labyrinthiques.

Ainsi, se trouvent ébauchées :

— Une base, avec d'arrière en avant : la plaque occipitale séparée des capsules labyrinthiques par les futurs trous déchirés postérieurs, le corps du sphénoïde flanqué des futures fosses cérébrales moyennes, les ébauches orbito-temporales et ethmoïdales ;

— Une voûte mince et membraneuse ;

— Entre cette voûte et les vésicules cérébrales, un tissu lâche et vasculaire préfigurant les méninges avec leurs vaisseaux. L'ectoméninge mésenchymateuse est une dépendance des enveloppes craniennes ; l'endoméninge d'origine gliale ectodermique a la même origine que le tissu nerveux.

3) *Le Chondrocrâne est l'aboutissement de l'étape suivante :*

La chondrification de la base se développe parallèlement et débute dès la fin du deuxième mois pour se terminer à la fin du troisième. En des points situés dans les régions paramédianes, apparaissent des cellules rondes et serrées, noyées dans une substance interstitielle cartilagineuse embryonnaire. C'est le stade pré-cartilagineux précédant de peu le cartilage vrai propre à l'ossification. Ainsi naissent d'abord :

— Les cartilages parachordaux de part et d'autre de la chorde ;

— Et les poutrelles de RATHKE, plus antérieures de part et d'autre de la ligne médiane.

Puis la chondrification progresse : par fusion sur cette ligne médiane, par extension autour de la chorde et dans les processus occipitaux latéraux, par envahissement du sphénoïde et des régions ethmoïdale, orbitaires et auditives.

Enfin, autour de l'extrémité antérieure de la chorde, s'effectue la courbure faciale et le soulèvement des deux cartilages parachordaux fusionnés dessine le dos de la selle turcique future.

La base du crâne primordiale apparaît alors dans toute sa complexité, divisée en quatre régions par les organes des sens :

— Région ethmoïdale et olfactive où s'individualiseront les formations cartilagineuses du nez ;

— Région orbitaire, dérivant en partie de l'ethmoïde et en partie du sphénoïde ;

— Région sphénoïdale, où tout semble converger autour de la fosse pituitaire séparant un pré-sphénoïde d'un basi-sphénoïde ;

— Région occipitale enfin, avec, au centre, entourant le trou occipital, le basioccipital et les processus occipitaux latéraux ; latéralement, l'enveloppe cartilagineuse de l'oreille interne.

L'ensemble de ces formations ne tardera pas à se fusionner en une masse unique, étendue de l'ethmoïde à l'occipital. La charpente crânienne est déjà fortement dessinée, avec sa base cartilagineuse et sa voûte membraneuse. L'ossification a d'ailleurs déjà débuté, mais comme la nature est complexe et avant tout adaptable, de grandes parties de la maquette cartilagineuse disparaîtront pour permettre à l'ossification de membrane d'assurer une jonction souple et solide entre la voûte et la base.

#### 4) *La naissance du crâne osseux et l'apparition des sutures.*

Ces deux phénomènes sont intimement liés. L'ossification du crâne obéit aux principes généraux observés dans l'ensemble de l'organisme, c'est-à-dire qu'elle résulte d'un balancement entre deux processus édificateur et destructeur. Mais la succession des faits et les modalités de cette ossification varient selon le support : tissu conjonctif ou cartilage.

a) L'ossification membraneuse correspond au processus ostéogénique le plus simple.

En un point prédestiné du mésenchyme scléroblastémien (lamelle de préossification), surgissent des ostéoblastes, puis, des traces d'osséine se déposent sur les fibres conjonctives. Ainsi naît la première bractée osseuse, bientôt suivie par d'autres avec lesquelles elle fusionne pour donner un premier noyau d'os primaire dentelé. A partir du réseau initial, dans le pariétal par exemple, rayonnent des travées multiples qui forment bientôt une lamelle osseuse largement perforée. D'autres font leur apparition en dehors d'elle et fusionnent avec la première jusqu'à ce que l'os atteigne en épaisseur et en superficie ses dimensions à peu près définitives.

L'adaptation à des courbures de plus grand rayon, l'apparition ultérieure de la structure diploïque, seront le fait de l'ossification secondaire qui, par le jeu des constructions-destructions osseuses, donnera à l'os sa physionomie finale.

b) L'ossification enchondrale est beaucoup plus complexe. Elle débute par une chondrolyse. Les cellules cartilagineuses embryonnaires grossissent, se multiplient activement, s'orientent en groupes isogéniques et perdent leurs cloisons transversales au point de constituer de véritables travées. La substance fondamentale disparaît peu à peu et des fusées vasculo-conjonctives amenant des ostéoblastes sécrétants d'osséine empruntent le chemin facile tracé par les travées. Ainsi naît une dentelle osseuse à larges mailles devant laquelle recule le cartilage et dont l'extension ne sera limitée que par une ossification périostée de surface.

A la différence des autres os squelettiques, ceux nés du chondrocrâne apparaissent par points séparés dont la réunion précédera la fusion des pièces osseuses entre elles. Enfin, certaines zones cartilagineuses résistent longtemps à l'ossification et jouent un rôle identique à celui des cartilages de conjugaison des os longs. Ce sont les synchondroses de la base, à la fois zones d'accroissement et facteur de séparation, en cela analogues aux sutures de la voûte.

c) Ces deux types d'ossification permettent d'opposer : des os de membrane purs (frontaux et pariétaux), des os de substitution purs (etmoïde), des os mixtes, constituant l'essentiel de la base (occipital, sphénoïde, temporal). Selon SCAMMON, 110 centres d'ossification apparaissent avant la naissance au moment de laquelle il persiste encore 45 os séparés.

d) Mais il est préférable d'envisager ces pièces osseuses dans leur groupement fonctionnel et, à la fin de la vie foetale, d'opposer :

— La base, support solide de l'encéphale, où les synchondroses restent fonctionnelles jusqu'à l'adolescence ;

— La voûte, mosaïque d'os plats plus ou moins mobiles entre eux et séparés par des espaces fibreux larges : les futures sutures et fontanelles, éléments fondamentaux de la croissance de la voûte.

## II. — LE CRANE DU NOUVEAU-NE ET LA DISPOSITION DES SUTURES ET FONTANELLES

La naissance n'est pas une étape fondamentale pour la constitution du squelette crânien. Mais, pour la première fois, le jeune être est accessible à l'exploration clinique et aux mensurations précises. Cet événement est un point de repère pour le développement futur.

a) Deux caractères principaux constituent l'originalité du crâne néo-natal :

— Un aspect particulier d'une part : volume disproportionné de la tête par rapport à l'ensemble du corps, importance du massif crânien dont le volume atteint parfois huit fois celui du massif facial, étroitesse de la base par rapport au calvarium, orbites vastes et orifice nasal nettement ouvert, proéminence des bosses frontales et pariétales, absence d'apophyse mastoïde ;

— La présence d'espaces fibreux connectifs d'autre part, en continuation directe avec les tissus fibreux péri-craniens et dure-mériens : les uns étroits et allongés, les sutures, les autres larges, triangulaires ou quadrangulaires, disséminés sur le trajet des premiers, les fontanelles.

# CRANE DU NOURRISSON

## FONTANELLES ET SUTURES

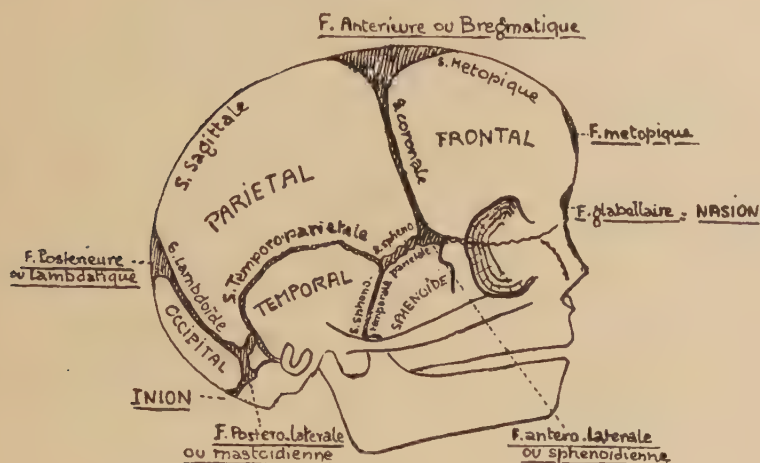


FIG. 1. — FACE LATÉRALE

F = Fontanelles.  
S = Sutures.

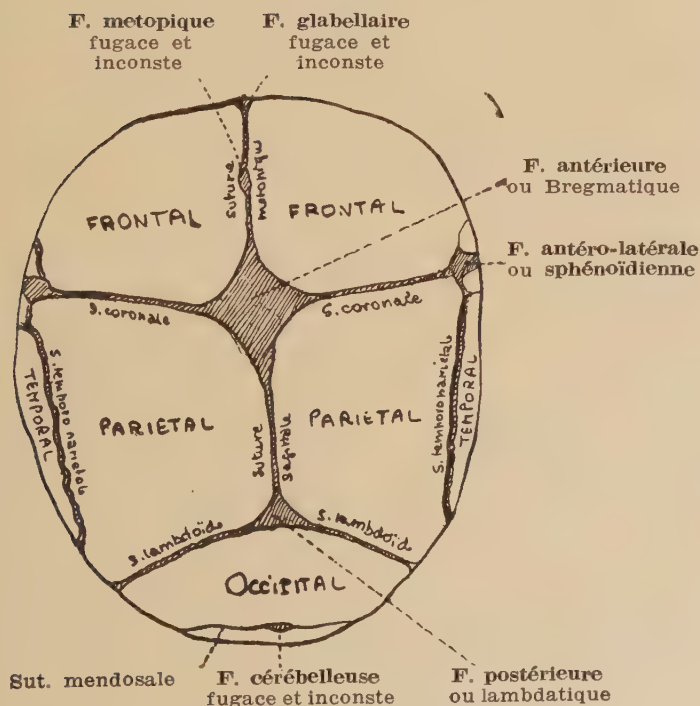


FIG. 2. — VUE SUPÉRIEURE

# CRANE ADULTE

## FONTANELLES ET SUTURES

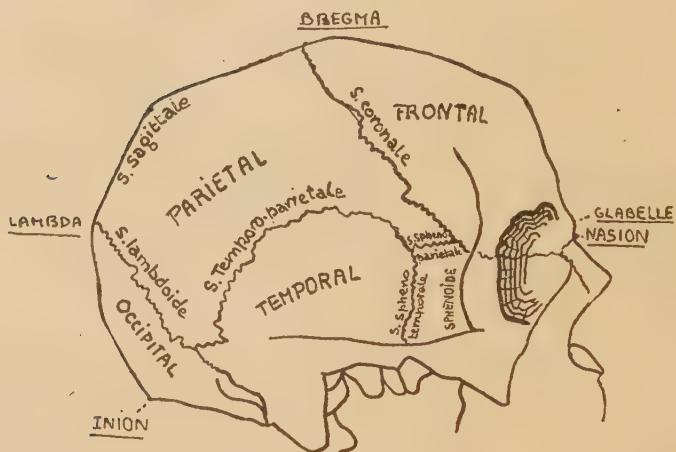


FIG. 3. — FACE LATÉRALE

F = Fontanelles.

S = Sutures.

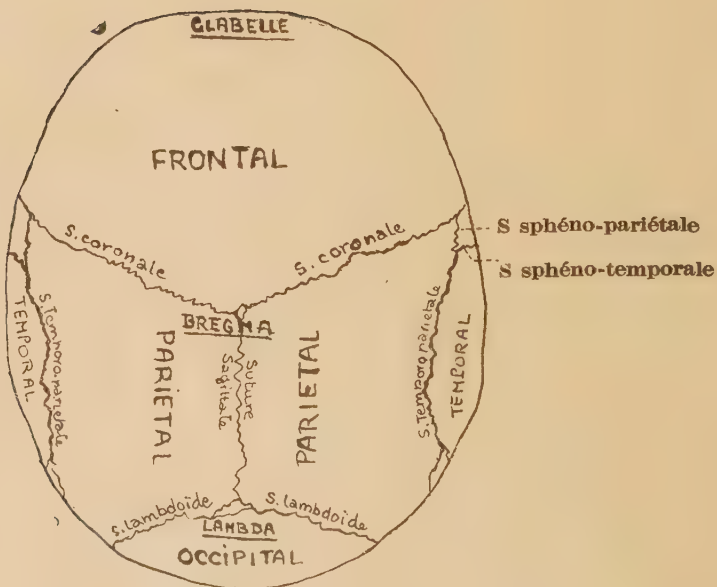


FIG. 4. — VUE SUPERIEURE

Leur répartition et leur étendue sont variables et se schématisent comme suit autour d'un type moyen (fig. 1 et 3) :

— Selon l'axe sagittal, deux sutures se font suite : en avant, la suture métopique ou interfrontale, née à la racine du nez d'une fontanelle glabellaire et pouvant traverser une deuxième fontanelle métopique inconstante, la suture sagittale ou interpariétale une autre fontanelle interpariétale, dite de Gerdy, très inconstante. Deux fontanelles principales les jalonnent : la fontanelle antérieure ou bregmatique ou grande fontanelle est un vaste losange, à bords curvilignes, long de 4 à 5 cm., large de 2 à 3 cm. au maximum ; la fontanelle postérieure ou lambdatique ou petite fontanelle, de forme triangulaire et de dimensions réduites.

Signalons l'existence d'une inconstante fontanelle cérébelleuse à la jonction des différentes pièces de l'écaille occipitale.

— Selon l'axe transversal, le calvarium est divisé en trois parties par deux sutures : en avant, les sutures coronales ou frontopariétales, issues des angles latéraux de la grande fontanelle, aboutissant aux fontanelles sphénoïdales ou antérolatérales ; en arrière, les sutures lambdoïdes ou pariéto-occipitales, nées des angles latéraux de la petite fontanelle, se jetant dans les fontanelles mastoïdiennes ou postérolatérales. Citons pour mémoire la suture mendosale, inconstante, dédoublant l'occipital.

Les fontanelles latérales portent encore les noms de fontanelles ptérique et astérique de Pozzi en raison des repères anthropologiques qu'elles constituent (ptérion et astérion). D'autres sutures s'en échappent pour une double destinée : assurer la jonction entre sphénoïde, pariétal, temporal et les os voisins ; assurer la continuité avec les formations cartilagineuses de la base du crâne.

b) Radiologiquement, on retrouve deux caractéristiques principales :

— D'une part, la relative homogénéité du craniogramme, libre, sauf exception, d'empreintes vasculaires ou digitiformes pour deux raisons : la pauvreté des os en substances minérales, la minceur du diploë et le défaut d'individualisation nette en deux tables interne et externe, expliquant la plasticité du crâne néo-natal ;

— D'autre part, l'aspect morcelé par les espaces connectifs visibles comme des zones de densité diminuée. En dehors des divisions classiques réalisées par les sutures principales, on remarque que : le frontal et encore dédoublé par la métopique ; l'occipital est encore divisé en quatre masses disjointes dont l'une, l'écaille, est elle-même dédoublée par la suture mendosale ; le sphénoïde garde trois composantes, une masse centrale (corps

et petites ailes) et deux masses latérales (grandes ailes et ptérygoïdes) avec selle turcique aux contours émoussés.

Ces sutures fugaces et les synchondroses de la base sont moins visibles que les sutures de la voûte et exposent à la confusion avec des traits de fracture.

### III. — L'ACCROISSEMENT DU CRANE AU COURS DE LA VIE ET L'EVOLUTION DES SUTURES

Plusieurs périodes peuvent être distinguées :

1) Dans les deux premières années de la vie, la croissance rapide de la vie fœtale se poursuit, le système nerveux continue à se développer au point de faire d'un nouveau-né inerte et inconscient, réduit aux fonctions végétatives et aux activités motrices élémentaires, un enfant déjà intégré dans le monde ambiant, qui marche, reconnaît ses familiers et commence à s'exprimer.

Le développement énorme du cerveau pendant cette période s'accompagne d'une croissance du crâne aussi rapide. Celle-ci est le témoin immédiat de celui-là (on connaît l'existence de microcéphalies sans craniosynostose au cours des atrophies cérébrales primitives) mais elle en est aussi le corollaire indispensable sous peine de souffrance encéphalique. C'est dire l'importance des sutures dont le rôle n'est pas seulement passif mais comporte deux conditions : une croissance marginale constante pour adapter les pièces osseuses à la croissance encéphalique, une persistance suffisamment prolongée des connections fibreuses assurant souplesse et élasticité. Seules, la mendosale et la métopique peuvent se fermer peu de temps après la naissance sans entraîner de troubles. Elles peuvent au contraire persister très longtemps.

FORD admet que la fermeture des sutures peut débiter dans le deuxième semestre avec augmentation de la solidarité osseuse mais sans que la confirmation en soit apportée radiologiquement. Seules, les fontanelles ne tardent pas à disparaître :

— La fontanelle postérieure, normalement, se ferme dans les deux premiers mois après la naissance, mais elle peut déjà manquer chez le nouveau-né ;

— Les fontanelles latérales sont fermées entre 4 et 6 mois ;

— La fontanelle antérieure, par contre, reste largement ouverte pendant la première année et parfois une partie de la deuxième année. Les opinions divergent sur la date de sa fermeture : pour BRENNEMAN, elle est fermée à 15 mois, mais elle peut l'être physiologiquement avant 6 mois ; pour HOET et MAC INTOSH (1940) elle se ferme entre 9 et 16 mois ; SCAMMON la

retrouve chez 80 % des enfants de 2 ans ; AISENSEN et FLECSHING (1950), sur 1.677 enfants, arrivent aux conclusions suivantes :

— Fermeture normale entre 4 et 26 mois, 90 % entre 7 et 19 mois, avec maximum de fréquence à 13 mois.

Il est enfin une notion sur laquelle nous pensons devoir insister : l'évolution des sutures et celle des fontanelles ne sont pas forcément parallèles. Une synostose prématurée conorale ou sagittale s'accompagne volontiers d'une réduction, voire d'une soudure de la fontanelle antérieure. Cette fermeture précoce peut manquer au cours d'une craniostynostose prématurée authentifiée. Elle peut exister sans craniostynostose. Sa constatation n'est qu'un signe d'appel poussant à entreprendre un bilan plus complet.

2) Au cours de l'enfance, la morphologie du crâne adulte se dessine peu à peu. La croissance se ralentit dès la deuxième année et surtout dans la troisième année jusqu'à l'âge de 6 ou 7 ans. Le crâne, au moins chez le garçon, devient moins dolichocéphale et la face se développe. La voûte devient plus rigide et, selon FAIRMAN et HORRAX, bien que les sutures soient encore ouvertes et visibles sur les craniogrammes, elles sont tellement engrenées qu'une hypertension intracrânienne survenue à l'âge de 10 ans entraîne une augmentation légère ou nulle de la circonférence crânienne.

L'aspect radiologique se transforme :

— Individualisation de la structure diploïque, mais les deux tables sont encore minces ;

— Apparition d'arborisations vasculaires et de quelques impressions digitiformes physiologiques dont l'absence doit plutôt faire suspecter une atrophie cérébrale ;

— La mastoïde enfin se pneumatise.

3) Chez l'adolescent et l'adulte, la puberté voit disparaître les derniers stigmates du crâne infantile :

— Le massif facial se complète et les maxillaires atteignent leurs dimensions définitives, en même temps qu'apparaissent dans toute leur ampleur les cavités sinusales ;

— La base du crâne se modifie. La selle turcique paraît plus robuste. Parmi les synchondroses de la base, seule persiste jusque vers l'âge de 20 ans la sphéno-occipitale. La fosse cérébrale postérieure s'appronfondit.

— La voûte s'épaissit alors que les impressions digitiformes s'estompent. Les sutures ont acquis leurs caractéristiques définitives avec leurs dentelures typiques, seules persistent normalement les coronales, les lambdoïdes, la sagittale, les pariéto-mastoïdiennes, les temporo-pariétales.

Le crâne adulte est constitué mais ses principales sutures

demeurent et leur disjonction est possible en cas d'hypertension intracranienne (fig. 2 et 4).

4) La fermeture des sutures et le crâne sénile. Cette fermeture survient tardivement après 30 ans selon certains, 45 à 50 ans pour d'autres. TESTUT et LATARGET considèrent qu'elle n'est complète que vers 70 à 80 ans.

L'ordre de fermeture a été fort discuté :

— Selon GRATIOLET (cité par TESTUT et LATARGET), elle progresserait d'avant en arrière dans les races supérieures, d'arrière en avant dans les races inférieures. Ceci n'a jamais été vérifié.

— Il semble plutôt que la succession habituelle des faits soit la suivante : soudure de la sagittale, puis des coronales et des sphéno-frontales, finalement des sphéno-pariétales, lambdoïdes et occipito-mastoïdiennes ; les sphéno-temporales et pariéto-mastoïdiennes persistent jusqu'à un âge avancé.

Nous verrons plus loin tous les problèmes posés par la structure de la suture en voie de fermeture.

L'aboutissement de ce processus est le crâne sénile chez qui s'installent déjà les marques du vieillissement : amincissement du diploë, plages d'atrophie de la table externe.

#### IV. — LA BOITE CRANIIENNE CONSIDEREE COMME UN ENSEMBLE ET SES PRINCIPALES CHARNIERES D'ACCROISSEMENT

Au terme de cette étude analytique de la croissance crânienne et de l'évolution des sutures, il n'est pas inutile de dresser un schéma synthétique de l'ensemble. Le crâne apparaît, en suivant son axe antéro-postérieur, comme un assemblage de trois segments creux à parois semi-rigides morcelées par des liaisons souples. Les opinions ne divergent que pour définir ces lignes de jonction.

Selon TESTUT et LATARGET, on peut décrire :

— Un segment antérieur formé par les frontaux, l'ethmoïde et le présphénoïde avec, comme liaisons souples, les sutures métopique, fronto-ethmoïdale, sphéno-frontale ;

— Un segment moyen formé par les pariétaux, le basi-sphénoïde et les grandes ailes sphénoïdales avec, comme liaisons souples, la suture sagittale et la suture pariéto-sphénoïdale ;

— Un segment postérieur formé par le basi-occipital et les autres portions de cet os réunies entre elles par les cartilages et sutures intra-occipitales.

Ces auteurs admettent donc deux zones fertiles de crois-

sance dans le sens antéro-postérieur : la première est formée par les sutures coronales et le cartilage de conjugaison entre basisphénoïde et présphénoïde ; la seconde est constituée par les sutures lambdoïdes et le cartilage de conjugaison entre basisphénoïde et basi-occipital.

Cette idée a été reprise par BERTELSEN qui retient une segmentation un peu différente, modifiant l'étendue respective des trois segments. Selon lui, la première zone fertile réunit les coronales, les sphéno-frontales, les sphéno-ethmoïdales ; la seconde comporte les sutures lambdoïdes et occipito-mastoïdiennes.

Ces distinctions, cela va de soi, sont très théoriques ; mais cette notion est féconde et permet de prévoir que la synostose prématurée de ces grandes charnières transversales, quel que soit leur tracé exact, peut ralentir l'accroissement en longueur de la boîte crânienne dans son ensemble. Nous verrons les conséquences importantes que BERTELSEN en a tirées.

L'accroissement transversal du crâne suscite moins de divergences. Il se fait avant tout aux dépens des sutures longitudinales (métopique et sagittale) par déversement en dehors des pariétaux et utilisation des sutures temporo-pariétales comme charnières. Ainsi se creuse progressivement la face externe du temporal pour donner naissance à la fosse du même nom.

## CHAPITRE II

### RELATIONS CRANIO-ENCEPHALIQUES AU COURS DE LA CROISSANCE

L'étude serait incomplète si le développement de la boîte crânienne n'était pas envisagé à la lumière de la croissance cérébrale. La question des relations cranio-encéphaliques constitue d'ailleurs le fond du problème des craniostoses prématurées.

#### I. — LE DEVELOPPEMENT NORMAL DU CERVEAU

Le système nerveux et tout particulièrement l'encéphale subissent au cours de la vie fœtale un développement tel que les enveloppes crâniennes d'abord parfaitement souples puis articulées s'adaptent sans cesse au mieux de cette croissance. Cette prolifération exubérante conditionne l'évolution rapide de la morphologie et des dimensions de la tête fœtale dans son ensemble. Ainsi s'explique également la disproportion observée chez le fœtus et le nouveau-né entre les dimensions de la tête et celles de l'ensemble du corps.

Cette croissance quasi-tumorale ne se ralentit pas à la naissance et constituera la caractéristique la plus marquante du développement du nourrisson dans la première année de sa vie aérienne et surtout au cours des deux premiers mois. Quelques données numériques précisent notre pensée.

Le cerveau du nouveau-né pèse 300 grammes environ, soit 12,5 % du poids du corps. De nombreux auteurs ont étudié sa courbe d'accroissement (FABER et TOWNE, MOUNT, SCAMMON et DUNN, COPOLETTA et WOLBACK). A partir de la naissance, cette courbe est d'abord nettement ascendante puis sa pente progressivement moins accentuée aboutit chez le grand enfant à une valeur presque nulle. Elle dessine très approximativement une parabole.

Le poids du cerveau s'est accru de 85 % à 6 mois, il double à 7 mois, à 1 an son accroissement atteint 135 % de son poids de naissance ; à 2 ans 1/2 il triple ce dernier et à 3 ans il atteint 80 à 85 % de sa valeur définitive ; à 12 ans, il lui reste bien peu

à acquérir pour posséder les caractéristiques du cerveau adulte ; à 20 ans seulement la croissance cessera. L'organe pèse alors près de 1 400 grammes chez l'homme et plus de 1 200 grammes chez la femme, ce qui représente environ le 1/50 du poids total du corps (2 %).

Ces données sont résumées dans le tableau suivant :

TABLEAU I

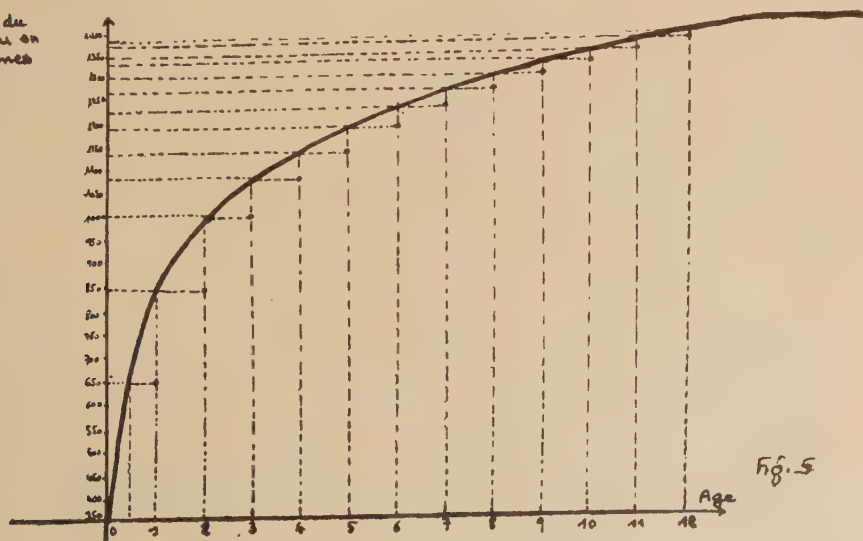
*Variations du poids cérébral en fonction de l'âge dans les deux sexes*  
(d'après FORD, 1946).

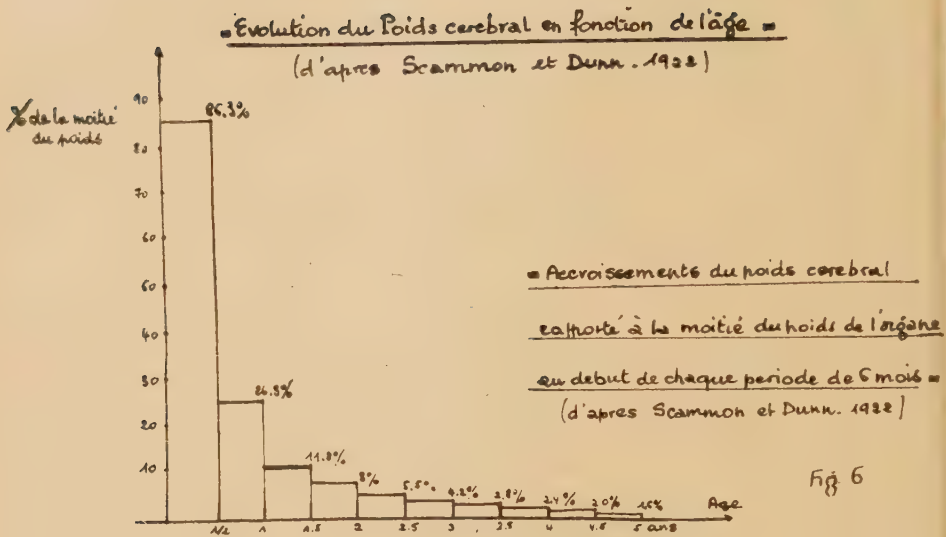
| Age             | Homme       | Femme       |
|-----------------|-------------|-------------|
| Naissance ..... | 330 grammes | 283 grammes |
| 3- 6 mois ..... | 602 —       | 560 —       |
| 6-12 mois ..... | 776 —       | 727 —       |
| 1- 2 ans .....  | 941 —       | 843 —       |
| 2- 4 ans .....  | 1 095 —     | 990 —       |
| 4- 7 ans .....  | 1 138 —     | 1 035 —     |
| 7-14 ans .....  | 1 301 —     | 1 154 —     |
| 14-20 ans ..... | 1 374 —     | 1 244 —     |

L'aspect dynamique de cette évolution dans le temps apparaît mieux sur les graphiques reproduits ci-contre, que nous empruntons aux principaux auteurs qui ont étudié le problème. Ces données ont été déjà largement diffusées, en particulier dans la thèse de A : YASSIS (1958, Montpellier). Nous nous permettons de les rapporter à nouveau ici pour illustrer notre sujet

La première courbe (fig. 5) traduit l'évolution du poids cérébral en fonction de l'âge, selon SCAMMON et DUNN.

Poids du  
cerveau en  
grammes





Le deuxième schéma (fig. 6) emprunté encore à SCAMMON et DUNN, traduit la même réalité sous un autre aspect : celui des accroissements du poids cérébral rapportés à la moitié de ce que pesait l'organe au début de la période considérée. On voit que ces accroissements diminuent très rapidement avant l'âge de 2 ans pour devenir très faibles à partir de 5 ans.

Enfin, sur le graphique emprunté à COPOLETTA et WOLBACK (fig. 7), apparaissent les différences qui séparent l'accroissement du cerveau et celui des autres viscères, en comparaison avec la taille du corps, jusqu'à l'âge de 12 ans. On voit que les courbes de croissance cérébrale et viscérales divergent d'abord pour converger ensuite, alors que la croissance générale du corps jusqu'à cet âge se fait selon une courbe presque semblable à celle du cerveau tout en étant moins anguleuse.

Il convient d'envisager un autre aspect de cette croissance qui n'est plus quantitatif mais qualitatif et dont l'importance est aussi grande pour le sujet qui nous intéresse. On sait que le tissu nerveux constitue le parenchyme le plus noble de l'organisme mais aussi le plus fragile. Sa contenance en eau est considérable : 90 % pour la substance blanche, 80 % pour la substance grise. Sa consistance est celle d'un gel protodolipidique extrêmement délicat, dont l'équilibre physico-chimique est vite compromis par l'anoxie et les traumatismes. De plus, comme le capital nerveux est définitif et n'offre aucune possi-

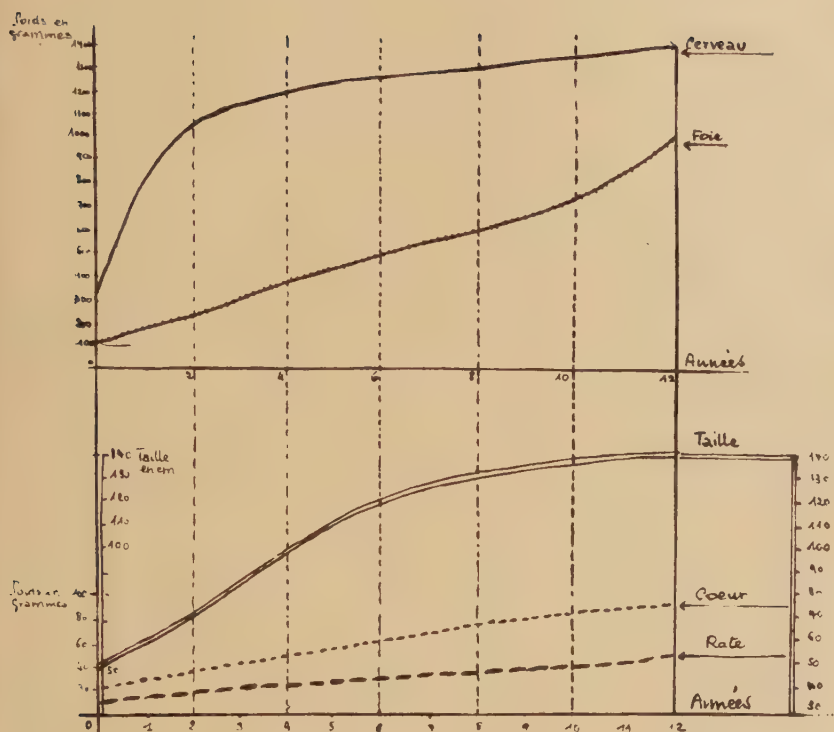


Fig. 7 Accroissement comparatif du cerveau, des principaux viscères

et de la taille en fonction de l'âge

(inspiré de Copoletta et Wolbach, 1933)

bilité de régénération, toute lésion est irréparable et ses conséquences irrémédiables.

La rapidité de cette croissance et la fragilité extrême de ce parenchyme font entrevoir le rôle fondamental joué par l'enveloppe crânienne au cours du développement de l'enfant et la nécessité de leur croissance parallèle et sans cesse adaptée.

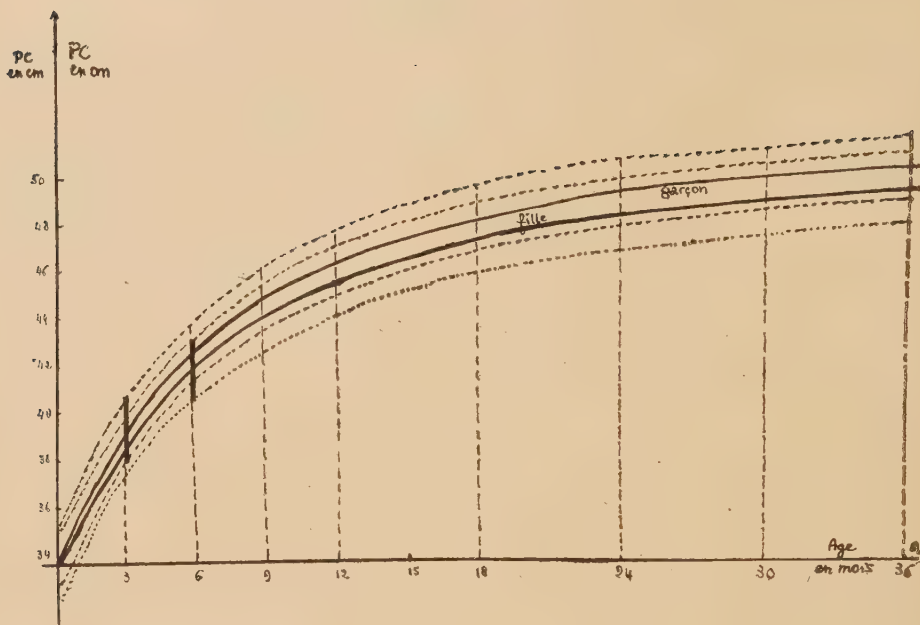


Fig. 8

Courbes des périmètres crâniens en fonction de l'âge  
dans les 2 sexes, avant 3 ans

Zones de variations normales dans les 2 sexes  
(d'après A. Yassîs)

## II. — LA CROISSANCE COMPARATIVE DU CRANE ET LES DONNEES CRANIOMETRIQUES QUI S'Y RAPPORTENT

Elles doivent être interrogées régulièrement au cours de la croissance car elles constituent le premier témoin indirect d'un bon développement cérébral. Toute anomalie en ce domaine doit attirer l'attention. Mais la vie tolère de nombreuses variations qui son compatibles avec une parfaite eutrophie et font partie de la personnalité physique héréditaire de chaque individu. D'où la nécessité de bien établir les marges de la physiologie et les limites de la pathologie.

Ces données, pour être valables, doivent être tirées de statistiques importantes et osciller autour d'une valeur moyenne. Nous en retiendrons trois types :

- Celles qui se rapportent à la voûte : périmètre crânien, diamètres céphaliques et index céphaliques ;
- Celles qui se rapportent à la base : distance nasion-tubercule antérieur de la selle turcique, profondeur de la<sup>e</sup> fosse cérébrale postérieure, angle sphénoïdal ou basilaire ;
- Celles enfin qui se rapportent aux orbites, particulièrement la distance interorbitaire.

A. — *Les mensuration qui se rapportent à la voûte :*

1) La plus élémentaire — qui est à la portée de tout praticien — est la mesure du périmètre crânien (PC). Elle devrait, avec la taille et le poids, faire partie d'un rapide bilan systématique à l'entrée de tout nourrisson hospitalisé. Encore faut-il que cette mesure soit effectuée dans des conditions **standardisées**. Le mètre-ruban de couturière habituellement utilisé doit tendre à circonscrire la plus grande circonférence crânienne, c'est-à-dire celle qui englobe les bosses frontales au-dessus des arcades sourcilières, les bosses pariétales au-dessus des oreilles et l'ensemble de l'occipital en son point le plus saillant.

Grosso modo, le périmètre crânien est plus élevé chez le garçon que chez la fille mais cette différence est toujours légère ; surtout nette avant 3 ans, elle ne fait que s'atténuer à mesure que l'enfant avance en âge. La courbe d'accroissement du périmètre crânien est sensiblement identique à celle de la croissance cérébrale, donc rappelant d'assez loin une parabole. Ce fait traduit là encore l'accroissement rapide au cours de la première année et en particulier dans les 2 ou 3 premiers mois, comme le montre le tableau suivant :

TABLEAU II

*Tableau rapportant, en fonction de l'âge, le périmètre crânien moyen et ses variations physiologiques dans les deux sexes (d'après WESTROPP et BARBER, 1956).*

| Age             | Garçon |             | Fille |             |
|-----------------|--------|-------------|-------|-------------|
| 1 mois .....    | 37,3   | cm ± 1,4 cm | 36,5  | cm ± 1,4 cm |
| 3 mois .....    | 40,7   | —           | 39,8  | —           |
| 6 mois .....    | 43,6   | —           | 42,5  | —           |
| 9 mois .....    | 45,7   | —           | 44,6  | —           |
| 1 an .....      | 46,8   | —           | 45,6  | —           |
| 18 mois .....   | 47,9   | —           | 47    | —           |
| 2 ans .....     | 49,1   | —           | 48    | —           |
| 2 ans 1/2 ..... | 49,8   | —           | 48,8  | —           |
| 3 ans .....     | 50,4   | —           | 49,5  | —           |
| 3 ans 1/2 ..... | 51     | —           | 50,1  | —           |
| 4 ans .....     | 51,2   | —           | 50,7  | —           |
| 4 ans 1/2 ..... | 51,6   | —           | 51    | —           |
| 5 ans .....     | 51,8   | —           | 51,2  | —           |
| 5 ans 1/2 ..... | 52,1   | —           | 51,8  | —           |
| 7 ans .....     | 52,7   | —           | 52,2  | —           |

Ces chiffres permettent d'établir deux courbes en fonction de l'âge et du sexe (cf. fig. 8).

Si l'on étudie maintenant en fonction du tableau II les accroissements correspondant aux intervalles envisagés, on arrive aux résultats suivants :

TABLEAU III

*Accroissements des périmètres craniens dans les deux sexes pendant des intervalles de temps égaux et successifs :*

| Age                | Garçon | Fille  |
|--------------------|--------|--------|
| 1 à 3 mois .....   | 3,4 cm | 3,3 cm |
| 3 à 6 mois .....   | 2,9 cm | 2,7 cm |
| 6 à 12 mois .....  | 3,2 cm | 3,1 cm |
| 12 à 18 mois ..... | 1,1 cm | 1,4 cm |
| 18 à 24 mois ..... | 1,2 cm | 1 cm   |
| 24 à 30 mois ..... | 0,7 cm | 0,8 cm |
| 30 à 36 mois ..... | 0,6 cm | 0,7 cm |

Ces chiffres confirment que l'accroissement est plus précoce chez le garçon que chez la fille et que les deux courbes sont sensiblement parallèles au-delà de 1 an avec une croissance légèrement plus rapide pour cette dernière. Celle-ci ne rattrape jamais son retard mais la différence avec le périmètre crânien du garçon ne fait que s'atténuer avec l'âge, comme nous l'avons déjà dit. Ils montrent également que c'est pendant la première année que s'effectue plus de la moitié de l'accroissement total du périmètre crânien depuis la naissance. Pour que celui-ci grandisse de 3,1 cm il faut, chez le garçon par exemple : deux mois entre 1 et 3 mois ; trois mois entre 3 et 6 mois ; près de six mois entre 6 mois et 1 an ; dix-huit mois entre 1 an et 3 ans. L'étude de ces résultats montre que le périmètre crânien reste un test précieux pour l'appréciation du degré de développement cranio-encéphalique de l'enfant.

Cependant, cette mesure doit être interprétée. Il est non seulement nécessaire de la situer dans l'éventail des possibilités comprises entre les limites de la normale, mais encore est-il prudent de l'intégrer dans les modifications générales qui accompagnent la croissance de l'enfant.

C'est pourquoi il nous paraît important de la comparer à une autre mesure somatique, le périmètre thoracique ou abdominal par exemple.

C'est l'étude du premier qui est la plus justifiée en raison de sa relative constance à un moment donné. On prend soin de réaliser cette mesure en inspiration en passant le mètre-ruban juste au-dessous des mamelons.

Le périmètre thoracique (PT) reste longtemps inférieur au périmètre crânien (de 2 cm environ dans les 3 premiers mois

de la vie), puis la différence va en s'amenuisant pour s'annuler au cours de la deuxième année (à 18 mois) d'après les tables de ENGELBACH dont nous reproduisons ici un extrait :

TABLEAU IV

*Variations comparées des périmètres crânien et thoracique en fonction de l'âge (d'après les tables de ENGELBACH rapportées par WILKINS).*

| Age             | PC      | PT      |
|-----------------|---------|---------|
| Naissance ..... | 35,3 cm | 35 cm   |
| 1 mois .....    | 38,6 cm | 36,1 cm |
| 2 mois .....    | 40,7 cm | 39,6 cm |
| 3 mois .....    | 42,2 cm | 41,7 cm |
| 4 mois .....    | 43,3 cm | 42,9 cm |
| 5 mois .....    | 44,2 cm | 43,8 cm |
| 6 mois .....    | 45 cm   | 44,5 cm |
| 7 mois .....    | 45,5 cm | 45 cm   |
| 8 mois .....    | 46 cm   | 45,5 cm |
| 9 mois .....    | 46,2 cm | 45,8 cm |
| 10 mois .....   | 46,8 cm | 46,3 cm |
| 11 mois .....   | 47 cm   | 46,5 cm |
| 12 mois .....   | 47,3 cm | 47 cm   |
| 15 mois .....   | 48 cm   | 47,8 cm |
| 18 mois .....   | 48,5 cm | 48,5 cm |

Ces chiffres, valables pour le garçon, sont supérieurs à ceux retenus par WESTROPP et BARBER mais ils sont dans les limites de  $\pm 1,4$  qu'ils considèrent comme normales. L'important est de suivre comparativement sur ce tableau les variations du périmètre crânien et du périmètre thoracique pour y vérifier les affirmations précédentes.

## 2) Les diamètres céphaliques et les index céphaliques :

Les premiers vont subir les conséquences de cette croissance crânienne rapide mais leur accroissement ne se fait pas proportionnellement à celui du périmètre crânien. Il en résulte que la morphologie crânienne se modifie au cours du développement et les mesures des diamètres céphaliques permettent d'étudier ce nouveau phénomène. Dans les craniosynostoses prématurées, les malformations crâniennes s'accompagnent de modifications correspondantes de ces données numériques en dehors des limites de la normale.

Deux diamètres sont particulièrement importants à étudier : ce sont le diamètre longitudinal antéro-postérieur ou fronto-occipital et le diamètre transversal bi-pariétal. Il faudra les mesurer avec soin au compas d'épaisseur, dans le plan utilisé pour l'appréciation du périmètre crânien afin de les obtenir dans leur plus grande dimension. Il est possible de vérifier ces mesures sur les films en tenant compte de l'épaisseur du crâne et des parties molles.

Leurs variations sont reliées par un rapport simple :

$$\frac{T}{L} \times 100$$

que nous appellerons l'index céphalique horizontal (ICH) :

T étant le diamètre transversal bi-pariétal ;

L étant le diamètre longitudinal antéro-postérieur ou fronto-occipital,

c'est le classique « cephalic index » des auteurs anglo-saxons.

On peut suivre leur évolution comparative sur le tableau V :

TABLEAU V

*Variations en fonction de l'âge des diamètres antéro-postérieur (L) et bi-pariétal (T) et de l'index céphalique horizontal (ICH) dans les deux sexes (d'après BARBER et HEWIT, 1956).*

| Age       | Garçon  |       |      | Fille  |         |      |
|-----------|---------|-------|------|--------|---------|------|
|           | T       | L     | ICH  | T      | L       | ICH  |
| 1 mois    | 10,2 cm | 13 cm | 78,6 | 9,8 cm | 12,7 cm | 77,1 |
| 3 mois    | 11      | 13,9  | 79,1 | 10,9   | 13,7    | 79,5 |
| 6 mois    | 12      | 14,8  | 81   | 11,8   | 14,7    | 80,2 |
| 9 mois    | 12,6    | 15,5  | 81,3 | 12,4   | 15,4    | 80,5 |
| 1 an      | 12,9    | 16    | 80,6 | 12,8   | 15,9    | 80,5 |
| 1 an 1/2  | 13,2    | 16,6  | 79,5 | 13     | 16,3    | 79,7 |
| 2 ans     | 13,5    | 17    | 79,4 | 13,2   | 16,7    | 79   |
| 2 ans 1/2 | 13,8    | 17,3  | 79,7 | 13,5   | 16,9    | 79,8 |
| 3 ans     | 13,8    | 17,3  | 79,7 | 13,6   | 17      | 80   |
| 3 ans 1/2 | 13,9    | 17,6  | 78,9 | 13,7   | 17,2    | 79,6 |
| 4 ans     | 14      | 17,7  | 79,1 | 13,8   | 17,3    | 79,7 |
| 4 ans 1/2 | 14,1    | 17,9  | 78,7 | 13,9   | 17,4    | 79,8 |
| 5 ans     | 14,1    | 18    | 78,3 | 13,9   | 17,5    | 79,4 |
| 7 ans     | 14,4    | 18,2  | 79,1 | 14,1   | 17,8    | 79,2 |

On peut y lire les remarques suivantes :

— Les deux diamètres horizonatux ne s'accroissent pas de façon égale pendant des périodes identiques. C'est la raison pour laquelle le crâne change de forme au cours de la croissance ;

— A un âge donné, le crâne masculin est plus développé que le crâne féminin, ce que la mesure du périmètre cranien laissait déjà prévoir ;

— Les différences de longueurs d'un même diamètre chez le garçon et chez la fille du même âge ne dépassent jamais 1/2 cm et l'accroissement total de ce diamètre est identique dans les deux sexes ;

— L'augmentation totale du diamètre transversal, bien qu'inférieure en valeur absolue, est proportionnellement supérieure à celle du diamètre longitudinal au cours de la croissance, phénomène qui est moins net chez le garçon que chez la fille. Il en résulte que l'enfant de 7 ans est plus brachycéphale que le nouveau-né et que la fille est plus brachycéphale que le garçon du même âge ;

L'évolution de l'ICH est également caractéristique :

— On admet que l'ICH est normal lorsqu'il est compris entre 76 et 81 : c'est la mésocéphalie à tendance brachycéphale ou dolichocéphale selon qu'il se rapproche de la première ou de la deuxième limite. Au-delà ou en deçà de ces chiffres, on parle de brachycéphalie ou de dolichocéphalie vraies. Mais ce n'est qu'au-dessous de 71 et au-dessus de 86 que ces malformations acquièrent un caractère pathologique.

— L'ICH varie également selon le sexe. Dans les deux cas, il augmente régulièrement dans les 6 premiers mois de la vie, atteint son maximum à 9 mois, puis il diminue pour retrouver presque son chiffre initial vers 5 ans. La brachycéphalie plus marquée chez la fille correspond à une décroissance moins rapide de l'ICH qui reste plus élevé jusqu'à l'âge adulte.

Un troisième paramètre est le diamètre vertical, d'appréciation beaucoup plus délicate, puisqu'il nécessite des films de profil bien centrés. Sa définition varie selon les auteurs. Nous adopterons l'opinion de BERTELSEN qui le définit comme la distance séparant le vertex de la ligne nasion-nion (fig. 3). La détermination de ce diamètre par rapport à cette ligne imaginaire nous paraît préférable à la mesure utilisant — conformément à l'habitude établie jusqu'alors — la pyramide pétreuse comme repère inférieur, ceci pour deux raisons :

— Cette méthode ne préjuge pas de la position du vertex par rapport au milieu de la droite nasion-inion sur laquelle il se projette. Cette projection surtout dans les craniosynostoses coronales, est parfois considérablement déportée vers l'avant, ce qui contribue à créer une fausse impression de surélévation de la voûte ;

— La deuxième raison est que cette méthode permet mieux d'éliminer, dans l'appréciation du diamètre vertical, les causes d'erreur liées à l'enfoncement basilaire et à d'éventuelles altérations morphologiques de la pyramide pétreuse, alors qu'on a pu prouver la relative fixité de l'écaille occipitale et de l'inion au cours des craniosynostoses prématurées. Nous en donnerons ultérieurement une explication.

Les variations de ce paramètre peuvent être reliées à celles des autres variables par un rapport : l'index céphalique vertical (ICV) qui complète l'ensemble des données permettant de chiffrer le degré de déformation cranienne ; mais sa portée pratique est moindre que celle de l'ICH. L'ICV se calcule comme suit :

H

—  $\times 100$  où H représente la hauteur du vertex au-dessus d'une  
L ligne nasion-inion

Sa valeur moyenne obtenue de cette façon diffère obligatoi-

rement de celle qui résulte de la définition habituelle du diamètre vertical (58 à 63). Sa détermination nécessiterait une mise au point sur de grandes séries. L'intérêt pratique relativement faible de cette donnée, le nombre peu élevé de nos cas étudiés, l'orientation de cette étude ne nous permettent pas de contribuer à ce travail.

*B. — Les mensurations qui se rapportent à la base et aux orbites :*

Elles nous retiendront moins. Elles permettent d'apprécier le retentissement osseux de l'hypertension intracrânienne et ne renseignent pas sur les conséquences du processus synostosant lui-même. Elles ne peuvent être réalisées que sur les films, et nous verrons plus tard les difficultés d'interprétation qui en découlent et les précautions techniques qui s'imposent pour que les résultats puissent être retenus.

1) L'angle sphénoïdal constitue la plus importante donnée craniométrique intéressant la base. Sa mesure est le meilleur garant d'une appréciation exacte des déformations basilaires et en particulier du corps du sphénoïde qu'il circonscrit sur les profils radiographiques.

Il se définit par la réunion — au centre de la selle turcique, en un angle obtus à concavité antéro-inférieure — de deux demi-droites :

— L'une aboutissant au nasion en avant ;

— L'autre, parallèle, au profil de la lame quadrilatère, rejoignant en bas le bord antérieur du trou occipital.

Selon FUS (1937) ses valeurs normales se situent entre 99° et 128°, son ouverture moyenne est comprise entre 115° et 120° et il varie avec l'âge (117° à 20 ans, 116° au-delà). Nous verrons qu'il est agrandi dans la plupart des cas de cranosynostose prématurée, en particulier dans l'oxycéphalie, alors que dans la maladie de Crouzon il est au contraire réduit.

2) La distance nasion-tubercule antérieur de la selle turcique est une autre donnée numérique qui présente un intérêt important, au moins sur le plan théorique. BERTELSEN a montré que ce segment était notablement raccourci chez les sujets atteints de cranosynostose coronale.

Une appréciation du rapport entre cette distance et la longueur totale du crâne chez des sujets normaux et chez des individus à coronale prématurément fermée ne serait pas inutile. Elle permettrait, dans les cas litigieux, de vérifier que le raccourcissement antéro-postérieur, quand il existe, prédomine au niveau de l'étage antérieur de la base attirant ainsi l'attention sur la coronale.

3) La profondeur de la fosse cérébrale postérieure peut être appréciée au-dessous d'une ligne nasion-inion, mais ses

variations — contrairement à l'impression souvent ressentie à la lecture des films — sont extrêmement minimales en raison de la relative immuabilité de la région occipitale dans les cranio-synostoses prématurées. La mesure de cette profondeur présente donc un faible intérêt.

4) Il reste à apprécier numériquement les variations de l'écartement oculaire : plusieurs méthodes sont à notre disposition :

— Les unes se rapportent aux globes oculaires eux-mêmes, s'attachant à mesurer soit la distance interpupillaire, soit la distance intercaronculaire ;

— Les autres se rapportent aux orbites osseuses et consistent à apprécier la distance séparant les parois internes de ces cavités, sur les films de face.

Cette dernière méthode serait la plus exacte, car elle apprécie la déformation osseuse et permet d'éliminer les causes d'erreur liées aux strabismes, mais elle est soumise aux mêmes difficultés de réalisation technique et d'interprétation que les mesures réalisées sur les films de profil. Finalement, c'est l'appréciation de la distance intercaronculaire qui constitue la donnée la plus sûre.

C'est en fonction de toutes ces données métriques — dont les plus importantes sont l'ICH, le périmètre crânien, la mesure de l'angle sphénoïdal — que l'on pourra se faire une idée complète et objective de la dysmorphie crânienne et que l'on pourra suivre efficacement son évolution, avant l'intervention et dans les suites opératoires.

## CHAPITRE III

### LA CRANIOSYNOSTOSE NORMALE ET PREMATUREE VUE A LA LUMIERE DE LA STRUCTURE ET DE L'HISTOPHYSIOLOGIE DES SUTURES

La craniosynostose, qu'elle survienne à un âge normal ou prématurément, est un phénomène spontané dont le déterminisme n'a été élucidé que récemment depuis que l'on connaît mieux la structure et l'histophysiologie des sutures.

#### I. — STRUCTURE INTIME ET FONCTIONS DES SUTURES

Cette question a fait l'objet de nombreux travaux et de multiples controverses sans que, pendant longtemps, elle obtienne de solution valable. Ce n'est guère que dans le travail de PRITCHARD et coll. (1956) que des notions précises et fructueuses ont été apportées. La suture apparut alors non seulement comme une zone de jonction inerte résultant des inter-réactions de deux zones ossifiées (VON GUDDEN 1874, THOMA 1917) mais comme une entité indépendante et complexe déjà soupçonnée par PARK et POWERS en 1920.

PRITCHARD et coll., par des coupes céphaliques sériées sur des embryons d'animaux différents à des âges variés, grâce aussi à des techniques de coloration minutieuses et modernes, purent isoler dans la structure fondamentale de la suture :

5 couches séparantes :

2 basales, 2 capsulaires, 1 couche moyenne ;

2 couches unissantes passant sans interruption d'un os à l'autre sur les deux faces de l'espace interosseux.

Mieux qu'une description, le schéma suivant illustre cette organisation :

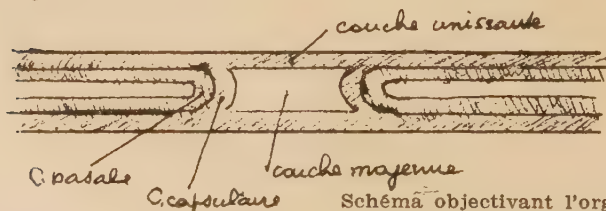


Fig. 9

Schéma objectivant l'organisation de la suture  
(d'après PRITCHARD et coll., 1956).

Toutes ces couches, il est vrai, avaient été plus ou moins décrites dans les travaux précédents mais de façon fragmentaire, en raison d'insuffisances techniques et surtout par défaut de coloration sélective des fibres.

SITSEN (1933) qui avait fait l'étude la plus complète passait sous silence les couches capsulaires. TROITSKY (1932) les confondait avec la couche médiane non ostéogénique. BERNSTEIN (1930) mentionnait une couche moyenne et les fibres perforantes des couches basales alors que WEINMANN et SICKER (1947) les ignoraient. MOSS (1954) décrivant trois couches chez l'enfant, n'en retenait plus qu'une chez l'adulte. Quant à SCOTT (1954), il reconnaissait quatre couches mais il ne soupçonnait pas le plan intermédiaire.

Il faut cependant reconnaître à SCOTT et TROITSKY le mérite d'avoir signalé un fait important qui permet de comprendre la croissance osseuse au niveau des sutures : c'est la continuité entre la basale suturale et la basale périostée d'une part, entre la capsulaire et la couche fibreuse du périoste d'autre part.

a) *La naissance de la suture chez le fœtus résulte du rapprochement osseux :*

Contrairement aux sutures faciales où le rapprochement osseux précède l'apparition des couches unissantes, au niveau de la voûte, ces dernières préexistent et ce sont les capsulaires qui apparaissent en second lieu. En effet, les couches unissantes et la couche moyenne proviennent dans ce dernier cas du mésenchyme de l'ectoméninge au sein de laquelle se développe le tissu osseux. Il est alors facile de comparer cette naissance de la suture à celle des articulations diarthrodiales :

— A la couche chondrogénique, transformée en cartilage avec perte de sa dualité primitive, correspondent la basale et la capsulaire ;

— A la couche intermédiaire scindée par la mobilité articulaire en une cavité synoviale, peut être comparée la couche moyenne mésenchymateuse à peine mobile, conjonctive et vite envahie par un riche lacis vasculaire ;

— La capsule elle-même peut être rapprochée des couches unissantes. De même que, avec HAINES (cité par PRITCHARD), on peut opposer les capsules issues du mésenchyme non blastémien, les plus fréquentes, à celles issues du mésenchyme blastémien, on doit également différencier les couches unissantes crâniennes issues de l'ectoméninge blastémienne de leurs homologues faciales nées dans un mésenchyme non blastémien. La position définitive de la suture ne sera déterminée que par la fusion osseuse. Des lésions crâniennes pratiquées « in utero » chez le rat peuvent retentir sur le dessin de la suture après la naissance (GIRGISS et PRITCHARD, 1955).

b) *L'évolution ultérieure de la suture peut se schématiser ainsi :*

— Parallèlement à son rétrécissement (1 mm à la naissance) et à l'apparition progressive des sinuosités propres à la suture serrée vers 3 ans (MARTIN, 1928), la structure de la suture elle-même subit d'importantes modifications :

— La basale devient progressivement monocellulaire,

— Les fibres capsulaires s'épaississent et détachent les puissantes fibres de Sharpey qui passent d'un os à l'autre,

— La zone médiane devient d'abord très vasculaire, puis les vaisseaux s'espacent (MAIR, 1929) alors que les cellules et fibres conjonctives se raréfient (KOLLIKER) jusqu'au stade de suture serrée.

Dans le même temps, les rebords osseux se transforment :

— Avant d'être réduite à une seule couche d'obtéoblastes d'ailleurs vite inactivée, la basale suturale a été le siège d'une importante ostéogénèse lamellaire contribuant au rapprochement des rebords osseux ;

— De même, des couches osseuses lamellaires nées de la basale du périoste superficiel et de la dure-mère tapissent tangentiellement l'os réticulé fœtal sur ses deux faces en couches successives ;

— Ces lamelles sont détruites peu à peu par l'activité ostéoclastique des lacunes de HORWSHIP au sein desquelles les ostéoblastes secrètent de l'os haversien.

Ainsi, par leurs rebords osseux, les sutures participent-elles à l'individualisation plus générale de la structure osseuse diploïque. Ces margelles osseuses en regard s'engrènent au stade de suture serrée en formant des dentelures de 1<sup>er</sup>, 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> degré. Le mécanisme de la formation de celles-ci est mal connu. On pense qu'il s'agit de différences de dépôt plutôt que d'irrégularités d'apposition-résorption étant donné l'extraordinaire rareté de l'érosion ostéoclastique à ce niveau.

c) *La signification fonctionnelle de cette morphologie est double :*

— Zone de croissance,

— Zone de connection.

1) En tant que zone de croissance des os plats du crâne :

Son rôle fut souvent méconnu. En effet, plusieurs théories s'affrontèrent successivement pour expliquer l'accroissement de la capacité crânienne :

— Théorie de la croissance intertitielle de BOLK et THOMA, réduisant à un facteur d'élasticité le rôle des sutures ;

— Théorie de l'apposition-résorption, également ignorante de l'importance des sutures. Elle fut invoquée par LOESCKE et

WEINNOLDT, SICKER, HERDHEIM. Dès 1929 cependant, MAIR démontrait que les phénomènes d'apposition-résorption ne sont jamais tels qu'ils suffisent à expliquer l'énorme accroissement crânien propre à cet âge. C'était indirectement affirmer le rôle des sutures dans la croissance crânienne. SOMMERING, OTTO, VIRCHOW, KOLLIKER et HESCHL les avaient comparées aux épiphyses des os longs. VIRCHOW et KOLLIKER pensaient que la résorption durale n'était qu'un phénomène surajouté.

L'importance de la suture était donc déjà reconnue par de nombreux cliniciens mais la confirmation en fut apportée par l'histologie, l'histophysiologie et la physiologie :

— Aspects classiques d'ostéogénèse active de la basale prédominant sur le rebord sutural ;

— Intense activité phosphatasique et stockage glycogénique dans les mêmes basales ;

— Expériences animales surtout, de même principe que celles prouvant la croissance des os en largeur. Celles-ci furent inaugurées par VON GUDDEN (1874). En 1932, TROITSKY établit par des expériences de transfert l'originalité de la suture et ses capacités régénératives qui en font le facteur primordial de la croissance. En 1937, SCALORI constate l'écartement progressif de clips métalliques fixés au crâne de jeunes chiens en croissance. En 1942, GIBLIN et ALLEY, après injection d'alézarine imprégnant le tissu osseux déjà formé, mettent en évidence une néoformation d'os dépourvu de coloration au niveau des sutures. A titre complémentaire, ils confirment, à l'aide de trous de trépan, l'expérience de SCALORI. Enfin en 1944, par implantation d'os pariétal dans la coronale, ils provoquent une ossification prématurée de cette dernière avec développement d'une asymétrie crânienne. BYSTROW, PARSON et WOO établissent que la croissance marginale varie selon les portions du crâne et conditionne ainsi la morphologie crânienne dans les différentes espèces. Les travaux d'ARCE, ISOLA, LEBOURG et SEYDEL et les récentes expérimentations de LAITINEN confirment ces résultats.

Le siège histologique de la fonction de croissance n'est pas défini avec certitude. Cependant : il semble que la basale soit la zone active. La zone moyenne, bien que très vasculaire, est en fait une zone neutre servant surtout à prévenir la synostose. Le développement osseux est donc indépendant au niveau de chaque margelle et s'adapte ainsi au mieux aux impératifs de la croissance encéphalique.

Parmi les facteurs de régulation de la croissance : la pression intracrânienne joue un rôle fondamental (LOESCKE et WEINNOLDT, 1922 ; HASSLER et SCHOUR, 1951 ; MOSS, 1954) mais les facteurs individuels et locaux ne sont pas sans influence :

— Le fonctionnement d'un suture retentit sur l'activité des autres (GIBLIN et ALLEY, 1944 ; MOSS, 1954) ;

— SCOTT (1954) invoque le rôle des cartilages de la base et de la face comme « pace maker » à distance de la croissance crânienne ;

— La musculature masticatrice peut affecter grandement la forme du crâne (WASHBURN, 1947) par l'intermédiaire de l'activité suturale.

2) La deuxième fonction de la suture est jointive et connective :

— Elle s'apparente à celle des articulations à ceci près que dans les diarthroses les zones de croissance sont séparées de l'espace articulaire par les cartilages épiphysaires ;

— Dans la suture, c'est la couche capsulaire entourant la basale qui joue le même rôle protecteur. Les agressions étant également réparties et surtout d'ordre tensionnel, le cartilage ne se justifie pas ;

— Quant à la zone moyenne, elle est avant tout un élément de solidarité mais elle permet au crâne de subir de lentes et légères angulations (MIJSBERG, 1932) et constitue grâce à ses veinules un coussinet hydrostatique entre les rebords osseux. D'ailleurs, il n'est pas rare de trouver des cartilages au sein des sutures. SITSSEN les considérait comme dus à des microtraumatismes par cisaillement. D'autres les rapportent à des zones d'ischémie temporaire au cours d'une croissance rapide (GIRGISS, 1955).

## II. — LA FERMETURE DES SUTURES

C'est un événement tardif survenant à l'âge adulte. Néanmoins, dès l'enfance toute une série de phénomènes macroscopiques et microscopiques se succèdent qui en sont déjà le prélude.

a) Grâce aux méthodes modernes permettant d'apprécier l'âge de l'os (microradiographies, microinterféométrie, radio-diffraction), on a pu compléter les données de l'examen histologique simple et mieux connaître la succession des faits.

A la fin de la phase de croissance du cerveau, vers 3 ans, la boîte crânienne, qui a subi le même développement, voit l'aspect de ses sutures se transformer :

— Dans un premier temps, son trajet sur la table externe se modifie et de rectiligne qu'il était, devient sinueux alors que sur la table interne il demeure inchangé. C'est d'ailleurs l'impression fournie par les radiographies. Quant à la structure, elle n'est pas modifiée.

Avec le cours des années, en même temps que les dentelures se compliquent, l'aspect histologique commence à se transformer. Les divisions classiques s'estompent. LAITINEN (1956) a pu montrer :

— Qu'au niveau des margelles osseuses, basales et capsulaires se confondent et que des taches sombres apparaissent à ce niveau ;

— Qu'au niveau de la zone moyenne où les fibres de SHARPEY deviennent de plus en plus denses et connectives, les éléments lâches du tissu conjonctif, fibres et cellules, se raréfient et les vaisseaux disparaissent peu à peu par sclérose. Ici et là, persistent quelques volumineuses cellules graisseuses et des amas homogènes de type muqueux (THOMA, 1917-1918) ;

— Quant aux couches unissantes, elles se densifient.

— Dans un troisième temps où l'épaisseur de la suture est extrêmement réduite, ostéoblastes et trabéculations osseuses pénètrent dans la suture et les premiers points de fusion interosseuse apparaissent.

b) L'opinion générale était que la soudure physiologique commençât par la table interne. SITSSEN (1933) s'élève contre ce point de vue et admet que l'ossification peut être d'emblée globale et qu'il est souvent impossible d'en préciser le point de départ.

c) Pour beaucoup d'auteurs également, cette oblitération physiologique ne survient que lorsque la croissance du cerveau cesse : la diminution de la pression intracrânienne facilite alors la compression des vaisseaux sanguins de la couche moyenne, laquelle est génératrice d'ischémie et de sclérose (LÖESCKE et WEINNOLDT, 1922 ; THOMA, 1917-1918). Les arguments histologiques manquent pour appuyer cette théorie.

BOLK (1914), PARK et POWERS (1920) croient donc qu'il s'agit d'un processus indépendant, aboutissement normal de l'évolution de la suture, sans relation avec les facteurs extrinsèques normaux ou pathologiques. C'est à la lumière de cette conception qu'on peut essayer d'interpréter les nombreuses variations observées :

Variations selon l'espèce et la race :

— Chez le grand singe, la synostose suit immédiatement la fin de la croissance ;

— Chez l'homme et la plupart des animaux de laboratoire, elle tarde à apparaître et peut ne jamais se produire complètement (BOLK, 1915).

Variations selon les individus :

Comme l'ont montré PRITCHARD et coll. chez le rat, des

zones de fusion peuvent apparaître chez certains sujets trois semaines après la naissance avec compensation par les autres sutures fort bien compatible avec une croissance normale.

Variations selon les sutures :

Leur fermeture, on le sait, n'est pas simultanée. Cependant, la métopique a une évolution particulière. Court-circuitant le stade de suture serrée, elle se fusionne et disparaît complètement avant 2 ans, le plus souvent dans les six premiers mois de la vie. Mais cette évolution n'est pas constante ; son centre peut persister sous forme d'une fissure trompeuse sur les radiographies. Dans 3 à 4 % des cas, elle demeure ouverte plus longtemps, surtout chez la fille (VAN ACKEN, 1933) pour se fermer avec les autres après la 30<sup>e</sup> année.

Les causes de ce « métopisme » (« metopism » pour les auteurs anglo-saxons) ont été discutées. Certains en font un phénomène atavique, d'autres un fait pathologique. THOMA, croyant que les lobes frontaux terminaient leur croissance à la fin de la première année, incriminait la chute de pression à ce niveau pour expliquer la fermeture de la suture. WELCKER trouvait le métopisme plus fréquent chez les brachycéphales, mais cette opinion n'était pas confirmée par TAWARIS.

d) Ces variations macroscopiques et chronologiques dans l'évolution des sutures :

— N'excluent pas que, même dans le cas de la métopique, elles passent toutes par les mêmes stades histologiques et obéissent au même déterminisme évolutif ;

— Expliquent en partie la grande diversité dans les morphologies craniennes physiologiques observées chez l'homme, avec tous les intermédiaires possibles entre les brachycéphales et les dolichocéphales ;

— Permettent enfin de saisir le lien qui fait passer insensiblement de la physiologie à la pathologie et nous amènent à considérer que les fermetures prématurées, à l'instar de celle de la métopique pour qui c'est l'évolution naturelle, ne se distinguent des autres que par un dérèglement intrinsèque accélérant de façon exagérée l'évolution dans le temps d'un processus normal.

e) En effet, nous ne possédons pas d'arguments valables nécropsiques ou postopératoires nous permettant de distinguer ces craniosynostoses prématurées des craniosynostoses normales. On retrouve peu d'études systématiques de ce problème dans la littérature. Les pièces opératoires montrent en général une ossification complète, toute trace de suture ayant disparu et la surface osseuse étant « lisse comme un œuf » (INGRAHAM, 1954). Sur les quelques coupes de sutures en voie de fermeture préma-

turée qui ont été examinées, on retrouve les mêmes aspects histologiques que dans les fermetures physiologiques (FANCONI et GIRARDET, 1952 ; LAITINEN, 1956).

Pour expliquer la saillie osseuse fréquemment observée au niveau des sutures en voie de soudure prématurée, de nombreuses opinions contradictoires se sont fait jour : THOMA en faisait le témoin d'une compression intra-utérine provoquant la soudure de la suture ; BACHMAN parlait d'otéite syphilitique ; MATERNA et MULLER évoquaient le rachitisme.

Un phénomène voisin, l'amputation partielle de la fontanelle antérieure observée dans les synostoses sagittales (le « Schnebbe » des auteurs allemands : VIRCHOW, 1856 ; FRIDOLIN, 1885) a également suscité des interprétations diverses : BACHMAN en faisait une formation suturale indépendante. Il est plus probable qu'il doit être rapporté à la fermeture prématurée de la sagittale dont l'ossification exubérante déborde sur la fontanelle antérieure et réduit sa surface.

Ces deux phénomènes traduisent l'intense activité ostéogénique au niveau de la suture en cause, probablement favorisée par une vascularisation locale encore considérable. Ce déclenchement inopiné peut être logiquement rapporté au métabolisme intime des cellules dont l'originalité tient sans doute à une anomalie génétique déjà incriminée par PARK et POWERS.

Peut-être serait-il intéressant de tester ce métabolisme, par exemple, par une appréciation de l'activité phosphatasique à ce niveau. Il est probable que des découvertes restent à faire dans ce sens, qui aideront à poser un diagnostic plus précoce.

## CHAPITRE IV

### LES CONSEQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES ET ANATOMIQUES DE LA FERMETURE PREMATUREE D'UNE OU PLUSIEURS SUTURES

Le schéma physiopathologique généralement admis par les auteurs modernes est basé sur le fait que la craniosynostose prématurée à partir d'une ou plusieurs sutures est le « primum movens » de la séquence suivante :

— La fermeture suturale prématurée entraîne dans un premier temps des déformations osseuses primaires de la voûte crânienne accessibles à l'observation directe et génératrices de « craniosténose » ;

— Dans un second temps, l'hypertension intracrânienne qui résulte de la dysharmonie cranio-encéphalique exerce ses conséquences fâcheuses :

— Déformations osseuses secondaires de la voûte mais aussi de la base et des orbites ; mais à ce propos l'accord n'est pas encore fait et nous discuterons la possibilité d'anomalies primaires à ce niveau ;

— Retentissement nerveux sur l'encéphale et les nerfs crâniens au sujet desquels on peut discuter également l'influence directe des anomalies osseuses.

Quoi qu'il en soit, nous verrons que le rôle prépondérant est joué par l'hypertension intracrânienne et qu'il est important d'y remédier au plus tôt.

#### I. — LES DEFORMATIONS CRANIENNES PRIMAIRES

1) La relation de cause à effet entre craniosynostose prématurée de la voûte et déformation crânienne, déjà soutenue dans les travaux de SOMMERING, OTTO et VIRCHOW, n'a pas été admise universellement : HUXLEY, étudiant deux crânes adultes conservés dans un musée d'anatomie, constatait chez l'un d'eux la coexistence d'une synostose sagittale avec une brachycéphalie accentuée et chez l'autre, originaire d'Australie, des sutures parfaitement visibles malgré un index céphalique de 62,9. Il n'apporta lui-même aucune conclusion hâtive à cette constatation.

Mais les adversaires de VIRCHOW en tirèrent parti pour argumenter contre les théories de cet auteur (BACHMAN, 1908 ; BOLK, 1914 ; VON LENHOSSEK, 1917 ; THOMA, 1917 ; GUNTHER, 1931).

AICHEL soutenait une opinion plus éclectique, pensant que la craniosynostose prématurée était une cause possible, mais non la seule, de déformation cranienne. VIGOT croyait plus à l'importance d'une dysostose qu'à celle de la fermeture prématurée des sutures. De même, nombre d'auteurs voyaient dans une hypoplasie de la base du crâne l'origine des déformations (GUNTHER, 1931 ; MANN, 1935 ; STELZNER, 1950 ; BERCHER et PSAUME, 1953).

2) De nos jours, le rôle des sutures n'est pratiquement plus discuté bien qu'il ne soit pas exclusif (on connaît l'influence sur la voûte des anomalies primitives de la base ou de la face : BABES, BERTOLOTTI, GREIG, CROUZON).

L'opinion de VIRCHOW — affirmant l'importance de la chronologie des craniosynostoses dans le déterminisme des malformations — est encore profondément enracinée. Il serait difficile d'imaginer autrement que par une fracture spontanée ou une plasticité inhabituelle, jamais observée d'ailleurs, l'absence de retentissement sur la morphologie du crâne en période de croissance cérébrale active. Quand plusieurs sutures sont prématurément soudées, on peut, selon l'aspect crânien réalisé, déterminer dans quel ordre elles se sont fermées ; on admet en effet que la première suture ossifiée est responsable de la déformation prédominante.

Les premières investigations portèrent presque exclusivement sur les acrobrachycéphalies simples ou sur les maladies d'Apert ou de Crouzon, à tel point que certains auteurs modernes doutent encore de l'existence de dolichocéphalies pathologiques par craniosynostose prématurée (SERFLING, 1953-1954). Ces dernières existent cependant incontestablement : plus de la moitié des 120 cas rapportés par INGRAHAM et collaborateurs sont des scaphocéphalies.

3) Ces faits justifient la description de plusieurs types de malformations craniennes selon le siège et le nombre des sutures prématurément fermées.

a) Dans la synostose sagittale isolée, la croissance en largeur selon la loi de Virchow — est ralentie et c'est dans le sens antéro-postérieur que s'effectuera la compensation grâce aux sutures transversales.

L'ICH est inférieur ou égal à 75,9 et la malformation est la scaphocéphalie marquée par une capacité cranienne plutôt augmentée, avec protrusion accentuée du front et de l'occiput.

Des nuances morphologiques de faible intérêt pratique ont

été décrites : si la protrusion prédomine en arrière par suite d'une faible compensation coronale, on parle de bathmocéphalie (BACHMAN, 1908 ; THOMA, 1918) ; si la région bregmatique est anormalement saillante, VIRCHOW parlait de sphénocéphalie ; si au contraire la partie postérieure de la suture est bombante, il employait le mot de pachycéphalie ; et dans ces deux derniers cas, il croyait noter un hypodéveloppement de l'occipital.

Le rôle de la suture sagittale dans cette déformation est bien prouvé désormais depuis que l'expérience chirurgicale d'INGRAHAM a fourni des résultats significatifs ; mais dans l'ensemble, cette forme est moins grave que les suivantes.

b) Dans la synostose coronale isolée, la croissance en longueur du crâne est ralentie et la compensation s'effectue dans le sens transversal aux dépens des sutures antéro-postérieures.

L'ICH est supérieur ou égal à 81 et l'acrobrachycéphalie réalisée s'accompagne d'une réduction habituellement nette de la capacité crânienne.

Deux conséquences morphologiques en résultent : la première est un aspect de surélévation du crâne sous la poussée du contenu crânien. Il est intéressant de considérer le diamètre vertical et l'ICV, pour en préciser l'importance absolue et relative ; la deuxième est un aplatissement ou même une absence de développement de la région occipitale qui apparaît comme coupée au ras du cou.

On peut penser cependant, à la lumière des faits, qu'une synostose coronale strictement isolée est rare et considérer comme fréquente une diminution associée plus ou moins nette de la laxité des sutures sagittale ou lambdoïdes. On peut ainsi s'expliquer l'existence de formes variables souvent confondues dans la littérature sous des noms divers ; nous avons, pour éviter les confusions terminologiques, retenu deux aspects particuliers correspondant à deux termes différents :

— La turricéphalie ou « Turmschadel », ou « crâne en tour » que nous avons déjà définie comme son nom l'indique par ses parois verticales : frontales, pariétales, occipitales. Elle correspondrait à la synostose coronale prématurée la plus pure (fig. 10) ;

— L'acrocéphalie est bien imaginée par les dénominations classiques de « tête en chapeau de clown, de policeman (APERT, CROUZON), de pompier (BERTOLOTTI, ISOLA) » qui sont préférables à des descriptions abstraites.

Le retentissement clinique est habituellement net dans ce groupe.

c) C'est aux synostoses multiples authentiques comportant au moins l'association coronale + sagittale que nous réserverons le terme d'oxycéphalie, à l'opposé de beaucoup d'auteurs étran-

gers qui l'étendent souvent à l'ensemble des acrobrachycéphalies, et à l'instar d'ENSLIN qui tenait à l'isoler des crânes en tour et de GREIG qui dénommait « vraie oxycéphalie » les craniosynostoses généralisées.

La tête oxycéphalique est en général soit hyperbrachycéphale avec un ICH supérieur ou égal à 81, soit mésocéphale ; mais dans tous les cas, la capacité cranienne est considérablement réduite. Il s'agit d'un crâne pointu « en balle de fusil » avec bosse bregmatique nette et profil fuyant de part et d'autre. On admet que dans cette déformation la plus grande responsabilité doit être attribuée à l'oblitération coronale (SCHOLTZ, 1937 ; INGRAHAM et MATSON, 1954), la première en date habituellement.

La réduction majeure de la capacité cranienne retentit plus encore que dans les cas précédents sur le développement encéphalique et ce groupe est le plus riche en conséquences cliniques.

d) Les autres types de synostoses sont beaucoup plus rares et sans grande importance pratique.

L'oblitération prématurée de la métopique entraîne une trigonocéphalie avec front fuyant, saillie interfrontale et tête triangulaire dans un plan horizontal. La capacité cranienne n'est généralement pas modifiée. Ces déformations n'apparaissent que lorsque la fusion se réalise très prématurément pendant la vie fœtale.

L'oblitération prématurée de la lambdoïde n'a pas une plus grande incidence physiopathologique lorsqu'elle est isolée. BOLK et VON LENHOSSEK en trouvent quelques cas dans des collections de musée. VIRCHOW en faisait une cause de pachycéphalie. Cependant, certains auteurs suspectent actuellement sa responsabilité dans certains cas de craniosténose.

e) Reste à envisager le cas particulier des synostoses asymétriques qui réalisent la classique plagiocéphalie. Elle se voit surtout en cas de fusion unilatérale d'une coronale.

## II. — L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE AU COURS DES CRANIOSYNOSTOSES PREMATUREES

Dans la mesure où la déformation osseuse primaire due à la craniosynostose prématurée retentit de façon notable sur la capacité cranienne, cette « craniosténose » s'opposant au développement cérébral entraîne obligatoirement l'apparition d'une hypertension intracranienne.

Elle est connue depuis longtemps : VON GRAEFE, en 1868, en prévoyait l'importance dans la genèse des troubles ophtalmologiques ; expérimentalement, MANZ, en 1870, en reproduisait tous

les symptômes chez des rats en introduisant par un trou de trépan dans les espaces sous-arachnoïdiens diverses substances, en particulier du sang défibriné.

Le mode de début et le type évolutif plus ou moins irrégulier dépendent des rythmes de croissance réciproques : du cerveau, d'une part, et du crâne, d'autre part (HERDHEIM, 1938).

On en trouve la preuve directe dans la mesure de la pression du liquide céphalo-rachidien au cours des craniosynostoses prématurées ; mais de telles mesures ont été rarement pratiquées : BEHR trouve dans 8 cas sur 9 une pression supérieure à 200 mm d'eau, avec un maximum de 500 mm d'eau chez l'adulte ; LISMAN notait un chiffre de 260 mm d'eau chez un hyperdolichocéphale ; WOODHALL trouvait des valeurs comprises entre 230 et 270 mm d'eau ; JENSCH fournissait des résultats identiques ; LAITINEN (1956) note des chiffres compris entre 170 et 450 mm d'eau.

BERTELSEN fut le premier à insister sur l'abaissement de la pression du liquide céphalo-rachidien habituellement observé au-delà de 7-8 ans, avec parfois même une normalisation progressive. Cette notion est confirmée par la fréquence des œdèmes papillaires avant cet âge et leur plus grande rareté au-delà. Le retour ultérieur à des chiffres plus normaux peut être rapporté au fait qu'entre 7 et 10 ans le cerveau a presque terminé sa croissance. Cependant, il n'est pas rare de voir s'installer, même chez l'adulte atteint de craniosynostose prématurée, des troubles ophtalmologiques et neurologiques graves. Ce fut aussi le mérite de BERTELSEN d'avoir étudié la pression du liquide céphalo-rachidien dans des groupes d'âges différents et tenté d'en préciser les facteurs de normalisation. Il obtint les résultats suivants, classés selon la double rubrique de la localisation de la synostose et de l'âge :

Selon le type de synostose :

— La pression du liquide céphalo-rachidien est, dans l'ensemble, peu élevée dans la scaphocéphalie et la plagiocéphalie. LAITINEN obtenait des résultats semblables ;

— La pression est plus élevée dans la brachycéphalie, l'oxycéphalie, la dysostose cranio-faciale.

INGRAHAM et coll., Mac LAURIN et coll., MOUNT ont montré que, si cette pression est élevée dans toutes les craniosynostoses prématurées, seules les synostoses multiples sont sujettes aux accidents de vraie décompensation.

En fonction de l'âge :

— La pression du liquide céphalo-rachidien est augmentée au-dessus de 200 mm d'eau surtout chez l'enfant de moins de 7 à 8 ans ;

— Elle peut être élevée chez l'adulte à un chiffre analogue mais les symptômes sont moins nets ;

— La baisse graduelle de cette pression est un phénomène très progressif, et jusqu'à l'âge adulte on peut assister à une remontée brutale d'une pression bien supportée auparavant.

Comment expliquer cette normalisation de la pression du liquide céphalo-rachidien avec l'âge ?

— L'arrêt de la croissance cérébrale n'est pas le seul facteur en cause. On sait que même des crânes entièrement synostosés peuvent s'accroître considérablement par phénomènes d'apposition-résorption et assurer à la fin de la croissance cérébrale le complément d'espace vital dont elle a besoin. De même, certains peuvent garder de la phase troublée de leur première enfance une atrophie cérébrale lentement progressive.

— Ces deux facteurs contribuent à augmenter l'espace intracranien et, de ce fait, à diminuer la pression du liquide céphalo-rachidien par suite d'une amélioration de la circulation intracranienne et de la résorption dans les sinus veineux. Inversement, on peut se demander si la persistance d'une pression du liquide céphalo-rachidien élevée ne peut pas être considérée comme une cause de stagnation cérébrale.

— Il reste à comprendre pourquoi certains sujets gardent une pression du liquide céphalo-rachidien élevée à un âge où elle devrait être normalisée. La raison doit probablement être recherchée dans de faibles possibilités d'accroissement cranien non sutural chez certains individus, et dans ces cas où la capacité cranienne est réduite en permanence, la moindre cause de surpression momentanée (infections) fait apparaître des signes ophtalmologiques ou neurologiques qui sinon seraient demeurés latents.

Enfin, il n'est pas inutile avec LAITINEN de rappeler que les interventions chirurgicales viennent amplement confirmer ces données expérimentales et cliniques. La dure-mère bombe par la brèche de craniectomie (KING, 1950 ; LAITINEN et SULAMAA, 1954) et les deux margelles osseuses sont repoussées sous l'effet de la pression interne. Au bout de quelques semaines les dimensions du crâne s'accroissent d'autant, permettant l'expansion encéphalique et la régression des manifestations cliniques.

### III. — LES DEFORMATIONS OSSEUSES SECONDAIRES

Elles constituent un des deux aspects du retentissement de l'hypertension intracranienne. Il faut en distinguer trois types :

- celles du calvarium,
- celles de la base,
- celles des orbites.

1) *Au niveau du calvarium :*

Le signe fondamental est l'apparition des impressions digitiformes.

a) Selon l'opinion classique, elles témoignent fidèlement de l'hypertension intracrânienne et traduisent l'exagération, objectivable radiologiquement, d'impressions normales de la table interne de la voûte et de la faux du cerveau en regard des circonvolutions cérébrales.

Selon THOMA, ce fait s'explique ainsi : la pression qu'exercent deux tissus l'un sur l'autre dépend de leur pression interne réciproque. Le cerveau et le crâne, par l'intermédiaire du coussinet liquidien du liquide céphalo-rachidien, n'échappent pas à cette loi et les circonvolution cérébrales marquent leur empreinte sur la surface interne du crâne et retentissent même sur la forme globale de ce dernier.

Pour SICKER (1921) et WIEGAND (1955), le mécanisme est celui d'une résorption osseuse à ce niveau. En ce point, la voûte crânienne est amincie et, au maximum, des perforations spontanées ont été décrites par érosion de la table externe elle-même (BENNETT, KEEGAN, HUNT, GROSS). Après l'apparition de cette hernie cérébrale, les symptômes d'hypertension intracrânienne peuvent s'amender pour un temps. On a retrouvé au cours d'autopsies des impressions analogues au niveau de la base du crâne (BERTOLOTTI, CROUZON) et parfois même de véritables hernies y ont été observées, en particulier dans les fosses nasales (PONFICK) ou dans la paroi latérale de l'orbite (BEHR).

L'hypertension intracrânienne s'accroissant encore, on a pu observer, après une phase où les impressions digitiformes étaient évidentes, une transformation de la table interne qui devient presque lisse. ARCE et ARCE (1942) émirent l'hypothèse qu'il s'agissait d'une résorption massive de cette couche osseuse, ce qui fut vérifié histologiquement par WIEGAND.

Enfin, ces impressions digitiformes ont une évolution dans le temps parallèle à celle de la pression intracrânienne. Elles se voient surtout chez le jeune enfant entre 7 et 8 ans pour rétro-céder au-delà de cet âge en même temps que l'hypertension intracrânienne. De même, elles disparaissent ou régressent après les interventions décompressives. C'est là un argument sérieux pour leur dépendance directe de l'hypertension intracrânienne.

b) Certains auteurs cependant leur accordent des significations différentes.

HERDHEIM et FAUST expliquent leur survenue par la fuite du liquide céphalo-rachidien des espaces sous-arachnoïdiens. Le tissu cérébral se répandrait ainsi au contact même de la dure-mère et du tissu osseux, et serait directement responsable des

phénomènes de résorption. Mac LAURIN et MATSON admettent au contraire que l'espace sous-arachnoïdien est agrandi dans les craniosynostoses prématurées.

Beaucoup plus originale est la conception de FELD qui se range parmi les rares auteurs refusant de reconnaître dans les impressions digitiformes une empreinte cérébrale sur la table interne. Il fonde son opinion sur plusieurs arguments :

— L'hypertension intracrânienne de l'enfant par œdème cérébral ou hydrocéphalie se traduit par des impressions digitiformes et une disjonction des sutures. En cas de régression, la compensation de la disjonction suturale est retrouvée sous forme d'hypercalcification des sutures (colmatage des sutures de Clovis Vincent) qui semble être un processus d'hypersécrétion cicatricielle après des phénomènes irritatifs. Or, constate cet auteur, les craniosynostoses prématurées vues tardivement ne montrent jamais ni disjonction, ni colmatage des sutures ;

— La morphologie aréolaire des impressions digitiformes dans les craniosynostoses prématurées n'est pas superposable à celle des circonvolutions chez le nourrisson. On note parfois dès la naissance cet aspect aréolaire caractéristique sans signe de souffrance extériorisée ;

— Enfin, l'auteur signale deux cas de cortex microgyrique avec importantes impressions digitiformes.

Selon lui, les impressions digitiformes ne sont que le témoin d'une ossification dystrophique de la voûte qui résulte d'une extension à l'ensemble de l'ostéogenèse crânienne ou même générale de la dysplasie mésenchymateuse invoquée par PARK et POWERS à l'origine de la maladie. Les malformations associées, céphaliques ou à distance, en seraient les témoins.

Ces arguments sont de poids. C'est un fait reconnu que, dans les fermetures prématurées des sutures chez l'enfant, il est rare d'observer de véritables déhiscences des sutures restées libres, comme il est de règle dans les hypertensions intracrâniennes d'autres causes. LAITINEN avait cependant signalé l'existence radiologique de telles déhiscences mais, dans la plupart des cas, l'examen histologique montrait qu'il ne s'agissait que d'une apparence ; la suture était tortueuse, d'aspect réticulé, mais sa largeur réelle était inchangée ; seule la faible teneur en calcium pouvait expliquer l'impression radiologique.

A notre avis, ceci n'est cependant pas suffisant pour éliminer l'influence de l'hypertension intracrânienne. On peut expliquer cette particularité des craniosynostoses prématurées par le fait que l'hypertension intracrânienne se développe très progressivement, surtout dans les synostoses partielles. Elle n'atteint jamais des taux assez élevés pour distendre les sutures, et jamais si rapidement que la néoformation osseuse normale ne puisse combler la brèche.

On peut admettre également : d'une part, que le tissu osseux de tels sujets, du fait d'une dysplasie mésenchymateuse généralisée analogue à celle imaginée par FELD, est particulièrement sensible à la pression intracrânienne, et d'autre part, que le dessin des impressions digitiformes dépend plus des conditions osseuses locales que du tracé des circonvolutions cérébrales.

Ceci n'exclut pas bien au contraire le rôle de l'hypertension intracrânienne, mais permet de penser que le retentissement de cette dernière sur la table interne de la voûte particulièrement fragile précède les signes objectifs de souffrance cérébrale. L'apparition des impressions digitiformes ne nécessite pas les taux d'hypertension intracrânienne beaucoup plus élevés indispensables à la création d'une disjonction suturale, comme on les observe chez des sujets antérieurement sains atteints de tumeur cérébrale rapidement évolutive.

Cependant, on ne connaît pas de structure osseuse histologique permettant d'appuyer cette hypothèse de fragilité osseuse par anomalie mésenchymateuse constitutionnelle (LAITINEN).

Remarquons en terminant que l'hypertension intracrânienne est un puissant accélérateur de l'ostéogenèse extra-suturale, ce qui explique l'accroissement souvent considérable du périmètre crânien chez les oxycéphales après la fermeture des sutures ; mais les os sont le plus souvent épaissis, ce qui peut faire illusion sur la capacité réelle du crâne.

## 2) *Au niveau de la base :*

a) Les diverses anomalies observées au niveau de la base dans les craniosynostoses prématurées peuvent être encore en grande partie imputées à l'hypertension intracrânienne. C'est l'opinion défendue par BERTELSEN.

La prédominance des anomalies basilaires dans l'oxycéphalie et la dysostose cranio-faciale n'est pas contre cette conception, car c'est dans ces cas également que la pression du liquide céphalo-rachidien est la plus grande. On peut ainsi lui rapporter la dépression vers le bas de l'apophyse cribiforme de l'ethmoïde qui peut faire hernie dans la cavité nasale avec, parfois, une véritable dislocation des labyrinthes ethmoïdaux. On s'explique de la même façon la dépression habituelle de la crête unissant la fosse cérébrale antérieure et la fosse cérébrale moyenne avec, pour conséquence, la pente accentuée du plafond orbitaire.

La dépression de la fosse cérébrale moyenne et, sur la ligne médiane, les modifications éventuelles de la selle turque et la lordose basilaire peuvent être rapportées également à la même cause : les premières sont relativement rares, mais on a pu décrire des destructions ou des élargissements de cette cavité

en particulier dans les dysostoses cranio-faciales, les acrobrychycéphalies et les oxycéphalies (ARCE et ARCE, CROUZON) ; la lordose basilaire par contre est habituelle ; l'ouverture de l'angle sphénoïdal, franchement augmentée dans l'oxycéphalie, l'est moins dans les autres formes de craniosynostoses.

Pour expliquer la cyphose basilaire ordinairement observée dans la maladie de Crouzon et qui se conçoit mal dans cette optique, BERTELSEN admet l'hypothèse suivante : du fait de l'hypoplasie maxillaire supérieure et par l'intermédiaire du vomer inséré entre ces os et la face inférieure du sphénoïde, s'exerce une contre-pression qui empêche le corps du sphénoïde de se déprimer. Il semble dans ce cas particulier que l'hypertension intracrânienne n'explique pas tout et que d'autres facteurs doivent être invoqués.

La fosse cérébrale postérieure enfin est peu modifiée et les mesures de sa profondeur sur les radiographies au-dessous d'une ligne nasion-inion ne montrent pas d'approfondissement significatif.

b) Cette conception n'a pas été la seule admise : certains auteurs ont défendu une origine primaire pour les anomalies de la base crânienne.

— Une première théorie est celle de VIRCHOW qui avait observé dans certains cas une ossification prématurée de la synchondrose sphéno-occipitale. Une fusion osseuse au niveau de son bord supérieur, accompagnée d'une croissance compensatrice de sa margelle inférieure, expliquerait, selon lui, l'aplatissement de la base du crâne observé dans les synostoses prématurées de la voûte. Il expliquerait par voie de conséquence le raccourcissement de la distance nasion-tubercule de la selle turcique et la dépression des fosses cérébrales antérieure et moyenne. Dans la logique des idées de VIRCHOW il faudrait admettre, pour expliquer la cyphose basilaire des dysostoses cranio-faciales, une synostose du bord inférieur de la synchondrose sphéno-occipitale, entraînant une hyperplasie de la margelle supérieure avec pincement de l'angle sphénoïdal.

Or, si la théorie de VIRCHOW a été soutenue par un certain nombre d'auteurs (ARCE et ARCE, BERTOLOTTI, ESTEBAN, ISOLA, WIEGAND), la majorité des observations envisagées semblent être en fait des chondrodystrophies avec liberté des sutures de la voûte et absence d'hypertension intracrânienne. D'autre part, chez les sujets atteints de craniosynostoses prématurées, les cartilages de la base sont habituellement normaux. Cette hypothèse de VIRCHOW ne repose donc sur aucune base solide (FRIDOLIN).

— La deuxième théorie est celle de GUNTHER qui nie la possibilité de synostoses des synchondroses de la base et admet

que les malformations observées à ce niveau : d'une part, sont dues à une hypoplasie de cette portion du crâne d'origine **mésodermique**, et d'autre part, sont à l'origine des synostoses de la voûte, par suite des phénomènes de tension osseuse qui en résultent. Cette théorie, soutenue par OGILVIE et POSEL, APERT, MANN, BERCHER et PSAUME, a le mérite d'expliquer certaines malformations d'origine **mésodermique** à distance qui peuvent accompagner ces maladies.

c) BERTELSEN et beaucoup d'auteurs modernes réfutent ces deux théories. L'hypothèse d'une synostose prématurée au niveau des cartilages basilaires ne leur paraît pas soutenable. D'autre part, on n'a jamais pu prouver l'existence d'une hypoplasie dans une région quelconque de la base et en particulier d'un rétrécissement du trou occipital comme l'avaient soutenu GREIG, GARCIN, CHEVALLEY et BIZE. Enfin BERTELSEN soutient, avec FOG (1937), qu'il n'y a aucune raison de croire à l'apparition de craniосynostoses prématurées de la voûte par hypoplasie basilaire. Conformément à cette opinion, nous admettrons au maximum la possibilité d'un retentissement global sur la morphologie crânienne par modification de la croissance osseuse normale au niveau des différentes sutures.

Sans vouloir prendre parti de façon définitive, on peut, cependant, retenir de cette argumentation que l'hypertension intracrânienne joue un rôle probablement très prédominant dans la genèse des anomalies basilaires. Mais, dans certains cas particuliers comme la maladie de Crouzon, il est probable que les malformations observées sont dues, non seulement à l'hypertension intracrânienne par craniосynostose prématurée, mais aussi à une hypoplasie à la fois maxillaire et sphénoïdale. La dysostose cranio-faciale, justifiant sa dénomination, rentrerait ainsi dans le cadre des **généneurodystrophies faciales avec aplasie sphénoïdale** défini par BERCHER et PSAUME (1953) à l'exclusion, croyons-nous, des autres formes de fermeture prématurée des sutures.

### 3) *Au niveau des orbites :*

Les manifestations orbitaires elles-mêmes peuvent être rapportées à l'influence néfaste de l'hypertension intracrânienne.

a) Le raccourcissement du plancher orbitaire observé au cours des acrobrachycéphalie, des oxycéphalies, des dysostoses cranio-faciales est la conséquence de la diminution de la distance nasion-tubercule de la selle qui existe habituellement dans ces cas. Selon BERTELSEN, la fermeture prématurée de la zone fertile antérieure du crâne comportant les sutures coronales, sphéno-frontales et sphéno-ethmoïdales en est directement responsable.

b) L'accentuation de la pente du plafond orbitaire et la réduction de la profondeur des orbites peuvent s'interpréter de la même façon. Mais la fréquence de la convexité vers le bas de la fosse cérébrale antérieure et l'aspect feuilleté habituel évoquant les impressions digitiformes de la voûte sont dus à l'action surajoutée de l'hypertension intracrânienne. La grande aile du sphénoïde refoulée vers l'avant constitue le bord postérieur de l'orbite et ne participe plus comme normalement à la constitution de sa face latérale. Il résulte de cet ensemble de malformations que la capacité orbitaire est considérablement réduite d'autant plus qu'une dépression ethmoïdale vient souvent la réduire encore.

c) Au niveau du canal optique, plusieurs arguments plaident en faveur de l'hypertension intracrânienne comme origine des malformations observées :

— Ces anomalies, lorsqu'elles sont évidentes, s'accompagnent toujours d'autres signes d'hypertension intracrânienne ;

— Les canaux optiques déformés sont habituellement allongés, comme étirés, parfois rétrécis par aplatissement, souvent de calibre normal mais la plupart du temps leur section est modifiée et d'ovale devient quadrangulaire et surtout triangulaire. Dans ce cas, un côté répond à la fosse cérébrale antérieure, un autre à la région temporale et à la fente sphénoïdale ; or c'est en ces points précisément que risque de se manifester au maximum l'hypertension intracrânienne. Dans certaines circonstances même, le calibre loin d'être diminué est agrandi ; c'est selon BERTELSEN un argument de plus pour cette origine. En effet, l'hypertension intracrânienne peut se manifester jusque dans les espaces sous-arachnoïdiens périnerveux et réaliser une érosion centrifuge du canal optique ;

— Un élargissement analogue a pu être observé au niveau d'autres orifices de la base du crâne (orifices pariétaux et frontaux, conduit auditif interne) sans qu'on ait la possibilité d'invoquer, comme on a pu le faire pour le canal optique, une anomalie primaire de la base.

#### IV. — LE RETENTISSEMENT NEUROLOGIQUE DES CRANIOSYNOSTOSES PREMATURES

##### 1) *Au niveau de l'encéphale :*

a) Il y a tout lieu de penser, comme on l'observe habituellement dès que la pression intracrânienne augmente, que le cerveau souffre des conditions anormales dans lesquelles il est plongé. La clinique vient d'ailleurs confirmer cette impression.

Cependant, les documents anatomiques concernant le reten-

tissement encéphalique de l'hypertension intracrânienne sont rares. MINCHIN, dans son cas unique, ne notait aucune anomalie cérébrale. RIEPING a trouvé au cours d'une autopsie une atrophie cérébelleuse. WHEATON a observé une fois des lobes occipitaux mal développés. Dans un cas de BOURNEVILLE, les lobes frontaux étaient particulièrement petits. HEMPEL mit en évidence histologiquement une dégénérescence du centre ovale chez un sujet atteint de craniosténose prématurée mort de méningite intercurrente. LAITINEN enfin notait dans un de ses cas une atrophie des lobes frontaux, occipitaux et pariétaux avec diminution du nombre des neurones et augmentation des fibres gliales.

Le meilleur témoin de cette hypertension intracrânienne devait être cherché dans l'état des ventricules cérébraux. Il est fréquent de noter, comme on pouvait s'y attendre, une hydrocéphalie interne communicante (CAMPBELL, 1931 ; Mac LAURIN et MATSON, 1952 ; LAITINEN, 1956). Mais par ailleurs, de nombreux auteurs ont trouvé des ventricules de taille normale (GUNTHER, 1931 ; JOHANSON, 1954 ; SERFLING et PARNITZKE, 1956). Dans certains cas même, les ventricules furent trouvés plus petits que la normale (SCHULLER, 1929 ; KING, 1942 ; DANDY, 1948, STELZNER, 1949).

Les résultats sont donc extrêmement variables et l'on comprend que ces troubles de la dynamique du liquide céphalo-rachidien aient donné lieu à de multiples discussions pour expliquer l'hydrocéphalie et la variabilité des constatations anatomique.

MELTZER pensait que l'hydrocéphalie était due à une méningite à l'origine même de la craniosténose. WORSCHULTZ, découvrant chez l'un de ses malades une malformation d'Arnold-Chiari, y voyait un obstacle mécanique à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien. Il était rejoint dans cette interprétation par SCHLOFFER. Enfin, RIEPING, puis PAILLAS parlaient de plicature de l'aqueduc de Sylvius par lordose basilaire.

D'autres auteurs invoquèrent une stase liquidienne par hypertension veineuse hydrostatique en rapport direct avec une hypoplasie de la base du crâne et une gêne à l'écoulement veineux. Cette opinion se justifie par la constatation de nombreuses veines épicroâniennes distendues, surtout dans la région temporale (BOURNEVILLE et PAUL-BONCOURT, 1902 ; ENSLIN, 1904 ; UHTHOFF, 1905 ; HIRSCHBERG et GRUNMACH, 1909 ; KUTTNER, 1913 ; BERTOLLOTTI, 1914 ; ANSEN, 1919, DE BRUIN, 1925) ; cette dilatation veineuse est confirmée par les autopsies (BOURNEVILLE et PAUL-BONCOURT, 1902 ; thèse de PATRY, 1905 ; BERTOLLOTTI, 1914).

Selon PARK et POWERS, la principale responsabilité doit être attribuée à un trouble de la résorption du liquide céphalo-rachidien. C'est cette dernière opinion qui a réuni l'adhésion de la plupart des cliniciens. Cette anomalie peut être soit d'origine

veineuse, soit d'origine osmotique par augmentation des protéines rachidiennes parfois observée dans les cranio-synostoses prématurées (SAETHRE, 1931 ; LAITINEN, 1956).

Il reste à interpréter la variabilité des résultats obtenus par les auteurs qui se sont intéressés à la taille des ventricules. On peut faire, à ce sujet, deux remarques. L'hypertension intracranienne, si elle est constante, reste en général modérée et nettement inférieure aux hypertensions rapidement évolutives des tumeurs cérébrales ; les dégâts qu'elle provoque se font donc à bas bruit, sans dilatation nette des ventricules le plus souvent au début tout au moins. De plus, on peut imaginer qu'il existe, parallèlement à l'hypertension veineuse, un certain degré d'œdème cérébral qui peut modifier la morphologie normale des cavités encéphaliques.

b) Si l'hypertension intracranienne est de toute évidence la cause majeure de la souffrance encéphalique, la morphologie cérébrale elle-même est affectée directement par la déformation cranienne et certains auteurs ont pu penser qu'un déficit cérébral pouvait en résulter. YLLPÖ ainsi que OLIVECRONA pensaient que le cerveau ne peut que se soumettre à la morphologie cranienne. Cependant, il est classiquement admis que les deux organes s'adaptent au mieux l'un à l'autre, à tel point qu'une déformation cérébrale secondaire peut même dans un deuxième temps exagérer le développement crânien dans ce sens.

Telle n'était pas l'opinion de THOMA qui croyait à une anomalie cérébrale primitive provoquant secondairement la fermeture des sutures. Il admettait que, dans les dolichocéphalies pathologiques, il existait primitivement un développement exagéré des lobes frontaux et occipitaux et une hypoplasie des pariétaux. Il en cherchait la cause dans un traumatisme fœtal et il croyait que l'expansion antérieure et postérieure était le fait d'une hyperplasie compensatrice.

Mais la plupart des auteurs pensent qu'une atteinte cérébrale primitive serait incompatible avec une intelligence relativement conservée et admettent que la détérioration encéphalique est secondaire à l'exiguïté de la boîte cranienne. Dans tous les cas, le développement compensateur du cerveau se fait dans la direction qui offre la moindre résistance et la morphologie définitive s'adapte à celle de la boîte cranienne.

c) On peut conclure de ces considérations que les lésions encéphaliques sont d'origine double :

— Origine osseuse directe, d'importance très accessoire ;

— Origine liquidienne indirecte par hypertension intracranienne secondaire à la déformation cranienne et qui est incontestablement le facteur le plus important.

## 2) *Au niveau des nerfs crâniens :*

— Les mêmes problèmes doivent être envisagés tout particulièrement à propos de l'atteinte optique.

a) Le rôle de l'hypertension intracrânienne dans les atteintes oculaires est également fondamental.

En effet, l'exophtalmie n'est pas due seulement à l'exiguïté orbitaire et l'hypertension intracrânienne participe à son importance. On en voit la preuve dans l'exagération de la protrusion oculaire au cours des méningites (ESKUCHEN, 1912) et la régression possible après traitement chirurgical (INGRAHAM et MATSON, KING, SPAETH).

Depuis VON GRAEFE, on connaît bien l'atteinte du nerf optique avec ses deux phases d'œdème papillaire et d'atrophie optique. Histologiquement, on observe d'abord une stase lymphatique, puis une congestion veineuse compromettant la nutrition nerveuse et, finalement, on note une destruction des éléments nobles et un envahissement conjonctif. On croit aujourd'hui que cette atteinte optique est due avant tout à l'hypertension intracrânienne (FRIEDENWALD, 1893 ; ENSLIN, 1904 ; ALGYOTI, 1908 ; HEMPEL, 1932 ; FOGH-ANDERSEN, 1943 ; LAITINEN, 1956). Des arguments positifs à l'appui de cette thèse ont été apportés par les mesures de pression du liquide céphalo-rachidien effectuées par BERTELSEN : comparant les résultats obtenus en présence d'œdème papillaire, d'atrophie optique ou chez des sujets normaux, il acquit la certitude de l'existence d'une relation entre l'hypertension intracrânienne et les lésions optiques.

Les résultats post-opératoires ont confirmé les neuro-chirurgiens dans cette opinion : régression, voire disparition de l'œdème (ANTON, BAUER, DANDY, FABER et TOWNE, INGRAHAM et MATSON, KING, LAITINEN et SULAMAA, Mac LAURIN et MATSON, SCHHULTZE-SEEMAN, WANKE, WOODHALL).

Cette hypertension intracrânienne se manifeste probablement par l'hypertension dans la gaine sous-arachnoidienne péri-neurale qui, nous l'avons vu, peut éroder les parois du canal optique, mais retentit aussi sur la trophicité du nerf. Cependant, il n'existe pas de relation obligatoire entre le taux de l'hypertension intracrânienne et la précocité et l'évolutivité des troubles optiques. Mais en général ces troubles ont d'autant plus de chances d'apparaître que l'hypertension intracrânienne est plus élevée.

On connaît pourtant des cas d'atrophie optique d'allure primitive sans œdème précurseur (10 % des cas de UHTHOFF), FERRIMAN (1941), reprenant les cas de craniosynostoses prématurées de la littérature, ne trouve — sur 146 atrophies optiques — que 15 cas d'œdème précurseur. BERTELSEN admet que ces cas

sont probablement en fait secondaires à un œdème passé inaperçu avec ou non des lésions péri-papillaires.

b) Cependant, d'autres théories avaient été proposées pour expliquer l'atteinte optique.

— On ne croit plus actuellement qu'il s'agisse d'une névrite syphilitique ou autre (GROM, HERRERA, ETTETGUI, HIRCHBERG et GRUNMACH, KRAUSS, MELTZER).

— La théorie de la souffrance du nerf consécutive aux malformations osseuses de la base ou aux anomalies du trou optique a eu plus de fondement :

— Certains auteurs (MICHEL, 1873 ; PONFICK, 1886 ; MANN, 1887 ; GARCIN, 1934 ; HOWKINS, 1938 ; LISMAN, ? ; ESTEBAN, 1950 ; GROSS, ? ) pensaient que les malformations du trou optique que nous avons déjà envisagées étaient responsables de l'atteinte optique ;

— Par ailleurs, le raccourcissement de la base projetée en avant l'arbre carotidien qui peut comprimer le nerf contre le plan fond orbitalaire. C'est la théorie de BEHR (1910).

Ces deux premiers mécanismes ont justifié l'opération de SCHLOFER (résection du toit du canal optique).

— Enfin, la dépression de la fosse cérébrale moyenne peut entraîner une coudure du nerf optique à son entrée dans le canal optique et, par suite, une souffrance puis une atrophie du nerf (GARCIN et coll., 1934 ; GROSS, 1956).

La possibilité d'une telle atteinte directe est d'autant plus plausible que ces troubles se rencontrent avec une plus grande fréquence là où la déformation crânienne est maximum.

c) Néanmoins, le rôle de l'hypertension intracrânienne doit être considéré comme primordial, et l'atteinte directe comme un facteur certain mais cependant contingent, aggravé en tout cas considérablement sous l'influence de la première.

— Il en est de même pour la plupart des autres nerfs crâniens.

Si quelques auteurs ont pu observer des lésions traumatiques certaines du nerf olfactif (ANTON, BERTOLOTTI, ENSLIN, MELTZER) en particulier par compression à la jonction des fosses cérébrales antérieure et moyenne (CROUZON), dans la grande majorité des cas on ne possède pas d'arguments anatomiques pour affirmer une atteinte locale directe. On ne croit plus que la dépression, voire la trépanation spontanée de l'apophyse cribriforme observée par PATRY, LARSEN chez les oxycéphales, puisse expliquer l'anosmie fréquemment rencontrée, pas plus d'ailleurs que la réduction de volume des fosses nasales invoquée par BRUNNER (cité par LAITINEN). La plupart du temps,

la dépression ethmoïdale est trop minime et les fosses nasales ne sont réellement réduites que dans la dysostose cranio-faciale.

Là encore, force nous est donc d'admettre le rôle privilégié joué par l'hypertension intracrânienne dans la genèse de ces troubles sensoriels. Cette certitude est encore plus grande en ce qui concerne les atteintes auditives et labyrinthiques, les atteintes coulo-motrices ou de la 5<sup>e</sup> paire, qui n'ont pratiquement aucune raison d'avoir pour origine une anomalie osseuse.

Au terme de cette étude physiopathologique, trois notions importantes doivent être soulignées, car elles justifient le traitement chirurgical moderne :

— L'importance de la déformation osseuse primaire, non seulement au point de vue esthétique, mais comme génératrice d'hypertension intracrânienne avec ses conséquences néfastes ;

— La gravité de cette dernière qui, à elle seule, suffit à expliquer presque toute la séméiologie ;

— L'importance de l'espace vital cérébral et la nécessité, non seulement d'assurer une décompression, mais encore de rendre à la boîte crânienne sa souplesse disparue pour permettre le plein épanouissement du système nerveux.

TROISIEME PARTIE

SEMEIOLOGIE

DES

CRANIOSYNOSTOSES PREMATUREES

La séméiologie des craniosynostoses prématurées comporte, quelle que soit la modalité clinique réalisée, un certain nombre de manifestations cliniques communes qui caractérisent l'essentiel de la maladie.

Nous envisagerons donc d'abord, sous un angle analytique et descriptif, cinq grandes rubriques correspondant aux signes cardinaux :

- Les dysmorphies craniennes et faciales,
- Les signes radiologiques,
- Les troubles ophtalmologiques,
- Les signes neurologiques et le retard staturo-pondéral,
- Les troubles mentaux et le retard de l'intelligence.

Dans un second temps, nous envisagerons l'aspect évolutif de ces manifestations cliniques :

- Les signes d'appel,
- Les deux phases : compensée et décompensée.

Dans un troisième chapitre, nous ferons le bilan des malformations et manifestations morbides associées qui permettent d'isoler quelques grandes formes cliniques.

Enfin, nous réunirons les principaux éléments du diagnostic et nous envisagerons les principales causes d'erreur en insistant sur celles qui ont le plus de conséquences thérapeutiques.

## CHAPITRE PREMIER

### LES SIGNES CARDINAUX DU SYNDROME DE FERMETURE PREMATUREE DES SUTURES

Cette étude analytique constituera le chapitre fondamental de ce travail, car c'est là que seront réunis tous les éléments nécessaires à un diagnostic précoce.

#### I. — LA DYSMORPHIE CRANIO-FACIALE

Elle est le premier signe à apparaître et souvent le plus parlant, conférant à la tête de l'enfant cet aspect « bizarre » qui la plupart du temps attire l'attention d'un observateur avisé.

La morphologie cranio-faciale observée dépend du type et de la chronologie de la cranosynostose prématurée :

##### 1) *La scaphocéphalie* :

a) Elle réalise, comme son nom l'indique, l'aspect caractéristique en « carène de bateau » : en effet, la tête est longue et étroite ; le front est parfois bombant en avant, parfois au contraire légèrement fuyant ; l'occiput est toujours proéminent. Par contre, les bosses pariétales sont le plus souvent peu développées, voire absentes ; le contour de la tête vue de face paraît ainsi surélevé (mais ce n'est là souvent qu'une impression) et descend en pente douce de part et d'autre de la ligne médiane.

La sagittale synostosée peut être perceptible au toucher sous la forme d'une crête osseuse longitudinale se perdant en avant dans une région bregmatique saillante. Très souvent, la région frontale est plus vaste que l'arrière de la tête. L'extrémité occipitale est parfois tellement proéminente qu'elle dessine, surtout chez l'enfant, une véritable marche d'escalier au-dessus du cou : c'est la bathmocéphalie.

b) Des mensurations craniennes, trop peu souvent pratiquées, ont permis dans certains cas d'apporter des données objectives :

- Le diamètre longitudinal est allongé,
- Le diamètre transversal diminué,

— L'ICH est abaissé par définition au-dessous de 75. Selon BERTELSEN, cette réduction de l'ICH est plus en rapport avec la diminution du diamètre transversal qu'avec l'allongement du diamètre antéro-postérieur,

— La circonférence cranienne est le plus souvent agrandie par rapport à la moyenne des sujets normaux du même âge,

— Enfin, la hauteur de la tête, qu'on peut définir comme la distance séparant le vertex de la ligne nasion-inion, est variable ainsi que l'ICV qui en dépend. Habituellement elle est plutôt diminuée ; dans certains cas au contraire elle est augmentée et, de face, l'aspect est alors celui d'une « tête en tour », mais il n'est pas rare qu'une synostose coronale soit alors associée (LATTINEN).

c) Dans cette malformation cranienne, le retentissement facial de la synostose sagittale prématurée est certain, bien que moins grossièrement marqué que dans les autres types de synostoses : la face est étroite et le nez mince à sa racine déprimée — le degré d'exophtalmie est variable mais moins net que dans l'oxycéphalie et les acrobrachycéphalies, les cavités orbitaires sont plutôt agrandies — des atteintes oculaires à des degrés divers peuvent apparaître mais sont moins sévères que dans les synostoses coronales, néanmoins des cas d'atrophie optique ont été décrits, le palais est haut et ogival mais la denture est habituellement normale.

d) Dans la très grande majorité des cas, le diagnostic de scaphocéphalie peut se faire uniquement devant cette morphologie cranio-faciale caractéristique. Mais il arrive que la différenciation avec des crânes fortement dolichocéphales soit difficile sans l'aide de mensuration et surtout des rayons X.

## 2) *L'acrobrachycéphalie et l'oxycéphalie :*

Elles ont ceci de commun d'avoir pour origine au moins une craniosynostose coronale prématurée qui leur confère un aspect extérieur voisin.

a) En effet, dans tous les cas, on observe une tête brachycéphale, haute et large. Le front est surélevé, vertical, parfois surplombant, avec glabellle peu marquée, les bosses frontales sont nettement saillantes. Parfois, au contraire, le front est plat sans relief visible. La saillie occipitale manque : l'arrière du crâne poursuit sans angulation le profil du cou, de sorte que le plan postérieur est parallèle au plan de la face ; il est très rare que persiste un occiput surplombant. Enfin, le cuir chevelu est implanté très haut au sommet du crâne et les oreilles paraissent abaissées.

On connaît les nuances morphologiques qui ont permis

d'isoler plus ou moins les deux aspects que nous avons décidé de retenir dans l'acrobrachycéphalie :

— La turricéphalie, aux parois verticales dans les deux plans sagittal et frontal,

— L'acrocéphalie où la courbe ample du profil cranien culminant au voisinage de la fontanelle antérieure se traduit de face par un élargissement bi-pariétal. Elle prête aux comparaisons suggestives que l'on connaît : « chapeau de clown, de policeman, de pompier ».

En fait, ce ne sont là que des nuances de faible intérêt pratique.

On sait également que l'oxycéphalie en diffère, au contraire, par un diamètre bi-pariétal souvent diminué et par une proéminence de la région de la fontanelle antérieure particulièrement nette (la bosse bregmatique) ; celle-ci domine tantôt un front vertical, tantôt un front plus fuyant (aspect en « balle de fusil »), selon que le nombre des sutures intéressées est plus ou moins grand. Dans tous les cas, la partie postérieure du vertex descend en pente douce vers le plan vertical de l'occiput.

b) L'appréciation du degré de déformation demande également à être chiffrée ; il est classique d'obtenir les résultats suivants :

— Diminution nette du diamètre longitudinal,

— Dimensions variables du diamètre transversal qui peut être conservé, agrandi ou diminué selon les cas,

— Déviation de l'ICH dans le sens hyperbrachycéphale : supérieur ou égal à 81. Mais quand le diamètre transversal est réduit proportionnellement au diamètre longitudinal, l'ICH est du type mésocéphalique. C'est le cas de l'oxycéphalie,

— La circonférence cranienne est abaissée dans la majorité des cas. C'est surtout ce qu'on observe dans les oxycéphalies où la capacité cranienne est très réduite. Néanmoins, ce fait n'est pas constant et GUNTHER cite des chiffres moyens sensiblement normaux ou à la limite inférieure de la normale. Peut-être doit-on incriminer dans ces cas un épaississement de la boîte osseuse faisant illusion sur la capacité réelle du crâne,

— Enfin, la plupart des auteurs considèrent l'augmentation de la hauteur du crâne comme une caractéristique de l'acrobrachycéphalie et de l'oxycéphalie, ce qui devrait se traduire par des modifications de l'ICV.

Cependant, il existe peu de mesures valables à l'appui de ce fait. BERTELSEN, précisant la hauteur moyenne du calvarium au-dessus de la ligne nasion-inion, n'obtint pas de chiffres situés en dehors des limites de la normale ; toutefois ceux-ci se locali-

saient dans les chiffres supérieurs, surtout chez les oxycéphales. Cette impression trompeuse de surélévation crânienne importante résulterait, d'après cet auteur, de la brachycéphalie. En effet, le fait marquant est la position du vertex et le changement de forme qui résulte de ses anomalies de situation. Dans le crâne normal, ce point est situé en arrière du milieu de la ligne nasion-inion. Il est déplacé chez un grand nombre d'oxycéphales au niveau de la protubérance bregmatique (42 % des exycéphales, selon BERTELSEN). Il en résulte l'impression de front surélevé, d'arcades sourcilières peu accentuées et de dépression susorbitaire souvent nettement observée.

c) Ces anomalies crâniennes s'accompagnent de modifications orbito-faciales marquées : les yeux sont hypertélioriques et les fentes palpébrales obliques en bas et en dehors. L'étroitesse des orbites jointe à l'hypertension intracrânienne explique la fréquence de l'exophtalmie qui parfois est asymétrique. La vue est souvent mauvaise et la cécité possible. Un strabisme divergent n'est pas rare. Ces malades respirent habituellement par la bouche, ce qui contribue à réaliser leur faciès volontiers inexpressif, parfois même stupide. Le nez est du type négroïde pour les uns, long et étroit pour les autres, souvent proéminent. Les déviations de la cloison sont fréquentes. La partie moyenne de la lèvre supérieure est souvent projetée en avant et la lèvre inférieure est pendante. Les anomalies dentaires enfin sont habituelles et le maxillaire inférieur est normal.

d) Cet aspect cranio-facial peut être suffisamment évocateur à lui seul pour fournir les bases du diagnostic, mais les signes peuvent en être discrets. En effet, la forme de la tête dépend non seulement de la croissance du calvarium, mais aussi de celle de la base crânienne et des os de la face. La malformation compensatrice de la synostose peut prédominer sur l'un de ces trois secteurs et donc être plus ou moins apparente. D'autre part, la morphologie résultante en cas de synostose coronale n'est pas la même selon qu'il s'agit d'un enfant que l'hérédité prédispose à être dolichocéphale ou brachycéphale. De plus, la forme du crâne dépend en partie de l'hypertension intracrânienne. Enfin, on connaît des crânes évoquant avec une quasi-certitude l'oxycéphalie et dont les sutures sont normales ; c'est dire, là encore, l'importance de la radiologie.

### 3) *La trigonocéphalie :*

a) Elle réalise un aspect caractéristique, car il n'existe pas de variantes morphologiques normales qui puissent prêter à confusion. Vue d'en haut, la tête a une forme triangulaire, pointue en avant, aplatie en arrière. La fusion des deux moitiés du frontal sur la ligne médiane réalise un angle plus ou moins aigu et leur partie squameuse paraît rétrécie. En effet, la jonc-

tion avec les pariétaux peut être marquée par une saillie en escalier et en bas le rebord orbitaire réalise une avancée assez importante.

b) Les mensurations craniennes traduisent en général :

— Un diamètre antéro-postérieur légèrement allongé ;

— Un diamètre bi-pariétal normal ;

— Un ICH abaissé, dont la valeur moyenne oscillait autour de 72,8 pour les cas de BERTELSEN ;

— Le diamètre bi-frontal (que l'on peut définir comme la distance séparant les bords externes des orbites au niveau de la queue des sourcils) est diminué et le rapport

$$\frac{\text{diamètre bi-frontal}}{\text{diamètre bi-pariétal}}$$

est abaissé ;

— La circonférence cranienne est voisine de la normale ou légèrement supérieure, ce qui laisse prévoir que la capacité cranienne est conservée et explique la faible incidence pathologique de cette malformation.

c) Enfin, la morphologie orbito-faciale n'est pas affectée.

#### 4) La plagiocéphalie :

Avec asymétrie dans les malformations craniennes, est due la plupart du temps à une craniosynostose prématurée de la coronale, unilatérale ou inégale de part et d'autre de la ligne médiane. Les autres causes de plagiocéphalie sont exceptionnelles.

a) La morphologie générale du crâne est marquée par un déplacement du sommet vers le côté opposé à la moitié atteinte, alors que cette dernière apparaît comme atrophiée. Tous les intermédiaires sont possibles entre les plagiocéphalies strictement unilatérales et les acrobrachycéphalies ou oxycéphalies avec asymétrie cranienne marquée.

b) Les différentes mesures qui ont été pratiquées montrent en général :

— Un diamètre longitudinal diminué ;

— Un diamètre bi-pariétal plutôt accru ;

— Un ICH augmenté ou situé à la limite supérieure de la normale ;

— Le diamètre vertical est augmenté, mais dans un plan paramédian ;

— La circonférence cranienne est à la limite inférieure de la normale ou abaissée.

c) Le retentissement facial s'apparente à celui des acrobra-

chycéphalies et des oxycéphalies, mais les anomalies sont asymétriques et se manifestent surtout au niveau des orbites qui sont de taille inégale et des yeux dont l'exophtalmie diffère d'un côté à l'autre.

d) Il est pratiquement impossible, sur la simple morphologie cranienne, de faire la distinction entre une plagiocéphalie et une asymétrie par atrophie cérébrale unilatérale due à un traumatisme néo-natal par exemple. Le bombement des régions temporales et bregmatique par hypertension intracrânienne peut constituer un argument d'appoint pour une plagiocéphalie. Cependant, l'examen radiologique s'avère souvent indispensable pour acquérir une certitude.

#### 5) *La dysostose cranio-faciale :*

Elle est caractérisée par une morphologie céphalique très particulière qui justifie une description spéciale. Dans sa première publication de 1912, CROUZON précisait parfaitement les éléments du syndrome :

— Malformation crânienne intermédiaire entre scaphocéphalie et trigonocéphalie ;

— Malformation faciale avec nez en « bec de perroquet » ;

— Exophtalmie et strabisme divergent,

mais dans ses écrits ultérieurs, il reconnaissait que la forme du crâne était variable (1933).

a) On est frappé en effet par un vaste éventail de possibilités morphologiques : si l'aspect le plus caractéristique est celui d'une brachycéphalie accentuée, on peut fort bien, à l'inverse, observer une dolichocéphalie, voire une scaphocéphalie. Mais dans tous les cas, existe une bosse bregmatique particulièrement nette qui se prolonge sur la racine du nez et latéralement sur les pariétaux, avec vertex, dont le point culminant se projette en avant du milieu de la ligne nasion-inion. La conséquence en est, comme dans l'oxycéphalie, une impression de tête haute avec front vertical parfois surplombant. Il est plus inconstant d'observer certaines autres malformations comme une crête métopique (parfois seul signe dans les formes frustes), des bosses pariétales saillantes, des fontanelles supplémentaires au niveau de la suture sagittale ou parfois même un front large, bas et fuyant (BORNET-RICO).

b) Cette variabilité morphologique se traduit dans les chiffres. BELTELSEN, effectuant des mesures chez 10 de ses malades, observait que les diamètres crâniens avaient des dimensions extrêmement variables et que l'ICH se situait entre 71,7 et 97,5 avec une moyenne de 79,3. Ce dernier chiffre se situe dans les limites de la mésocéphalie. Grosso modo, la circonférence cra-

nienne est diminuée, mais très souvent elle est normale ou à la limite inférieure de la normale.

c) Devant une telle inconstance de l'aspect du crâne, qui le rend peu utilisable pour le diagnostic, on comprend que certains auteurs dénie à cette maladie son autonomie et la rangent dans les craniosynostoses prématurées simples. Son originalité est pourtant certaine et c'est aux anomalies faciales qu'elle la doit, argument qui permet de la séparer des oxycéphalies et autres dyscranies : le faciès est caractéristique, grenouillesque ; la face est plane, légèrement concave de part et d'autre du nez, parfois asymétrique ; le nez est court, aplati à la base, volumineux de face avec narines larges et cloison déviée, crochu de profil en « bec de perroquet » particulièrement évocateur ; la lèvre supérieure est brève, découvrant une partie de l'arcade dentaire supérieure ; le palais est ogival, étroit et haut, pouvant affecter dans les cas prononcés l'aspect d'une fente profonde ; l'implantation dentaire est défectueuse et les caries fréquentes.

Toutes ces anomalies sont dues à une hypoplasie du maxillaire supérieur et le maxillaire inférieur, de dimensions normales par ailleurs, paraît prognathe. Les troubles de l'articulé dentaire se conçoivent donc « de facto ». Cette pseudo-prognathie est très évolutive et ne fait que s'accroître au cours de la vie. L'ensemble de ces malformations craniennes et faciales retentit enfin sur la morphologie orbitaire. L'élargissement de la base du nez s'accompagne d'un hypertélorisme, avec accroissement de la distance intercaronculaire atteignant 35 à 40 mm au lieu de 30 ; AKOUM (1936) a noté chez un de ses malades un écartement de 8 cm. De même, l'exiguïté de l'orbite explique en grande partie l'importante exophthalmie si caractéristique dans le faciès des crouzoniens.

#### 6) *L'acrocéphalosyndactylie* :

Elle réalise des aspects craniens moins variables. APERT (1906) insistait sur l'aplatissement occipital et le front proéminent. GUNTHER (1931) rangeait cette malformation dans le cadre des sphénocephalies et l'opposait aux pures oxycéphalies.

a) L'aspect observé est habituellement celui d'une acrocéphalie typique avec brachycéphalie nette : occiput aplati dans le prolongement du plan du cou, front haut et bombant. Mais ce bombement frontal fut expliqué ultérieurement par le fait que la fontanelle antérieure, à l'opposé de l'oxycéphalie, peut rester ouverte au-delà des limites normales et se continuer par une suture métopique béante (RIEPING, 1912 ; PARK et POWERS, 1920 ; VALENTIN, 1938). Dans certains cas au contraire, la fontanelle antérieure est prématurément soudée et la suture frontale est marquée par une saillie osseuse. Enfin, selon BERTELSEN, il

est souvent difficile de distinguer ces crânes des oxycéphalies avancées.

b) En effet, les données craniométriques concernant cette maladie orientent habituellement dans ce sens :

— Les modifications des diamètres horizontaux et de l'ICH sont nettement de type brachycéphalique ; dans les 2 cas de BERTELSEN, l'ICH atteignait 92,8 et 100 ;

— La circonférence crânienne, comme chez les oxycéphales, est en général nettement abaissée par rapport aux sujets normaux du même âge.

Cependant, on connaît des cas où la morphologie crânienne se rapproche de la scaphocéphalie, avec mensurations crâniennes correspondantes et en particulier ICH de type hyperdolichocéphalique avec périmètre crânien sensiblement normal.

c) Les anomalies faciales sont fréquentes : ensellure nasale avec nez épaté — hypoplasie légère du maxillaire supérieur — palais ogival ; WIGERT (1927) avait trouvé des fissures palatines et des malformations des processus alvéolaires, mais ces dernières sont moins importantes que dans la dysostose cranio-faciale.

Quant aux anomalies orbitaires, elles sont les mêmes que dans les oxycéphalies ou la maladie de Crouzon (hypertélorisme, exophtalmie, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales) et ce n'est que par la découverte des malformations typiques des extrémités que le diagnostic est posé.

Au terme de ces descriptions morphologiques, on peut tirer les conclusions suivantes :

En dehors de la trigonocéphalie extrêmement évocatrice, la sagacité du clinicien doit être frappée par deux grandes formes de crânes anormaux par craniosynostose prématurée :

— Les scaphocéphalies, d'assez bon pronostic ;

— Les acrobrachycéphalies, systématiques ou non, et leur aspect majeur qui est l'oxycéphalie, de pronostic beaucoup plus sombre.

Ce sont ces anomalies crâniennes qui font la gravité de la maladie. Les malformations associées ont un rôle d'appoint dans le diagnostic, permettant éventuellement de reconnaître les syndromes d'APERT et de CROUZON.

## II. — L'ASPECT RADIOLOGIQUE

C'est un appoint indispensable à la clinique, apportant des éléments confirmatifs et des arguments nouveaux inappréciables à la simple inspection.

A. — *Des considérations techniques élémentaires doivent en premier lieu être envisagées, car elles permettent de tirer le meilleur profit du bilan radiologique.*

Les clichés utiles sont de trois types :

— Les films standard : de face : front-plaque, occiput-plaque, fronto-sous-occipal ; de profil : droit et gauche ;

— Certains films spéciaux ont un intérêt complémentaire : radiographie des trous optiques ; radiographie plongeante, selon un axe vertical objectivant l'aspect de la circonférence crânienne dans un plan horizontal, mais cette incidence se heurte à des difficultés techniques ;

— D'autres films enfin font partie du bilan malformatif : radiographies de la colonne cervicale haute et de la charnière occipito-atloïdienne ; radiographies des os de la face, des maxillaires, de la selle turque ; radiographies des extrémités.

Certaines précautions s'imposent pour mettre en évidence : le dessin des sutures de la voûte et leurs anomalies ; l'aspect des synchondroses de la base ; les détails de la texture osseuse.

Enfin, ces bilans radiologiques doivent être répétés régulièrement dans les mêmes conditions techniques, sous des incidences autant que possible parfaitement superposables. On peut, surtout au cours de la première année, adopter le rythme mensuel qui paraît raisonnable.

B. — *Nous distinguerons deux ordres de signes :*

— Les anomalies notées au niveau de la ou des sutures synostosées et les malformations crâniennes primitives qui en résultent ;

— Les anomalies cranio-faciales secondaires imputables à l'hypertension intracrânienne.

1) *Anomalies des sutures et malformations primaires :*

a) Rappelons, à titre préliminaire, les aspects radiologiques normalement observés :

— Au début de la vie, les sutures apparaissent comme des bandes claires de 1 à 2 mm de largeur, en général rectilignes, à bords flous ; les fontanelles sont également des zones d'opacité diminuée par rapport à l'os avoisinant ; l'os est plus opaque mais d'aspect homogène ;

-- On sait que, passé la première année, les fontanelles se rétrécissent et se combleront ; le trajet des sutures se complique de dentelures mais leurs bords se précisent ; la texture osseuse, en même temps qu'elle se dissocie en deux tables et un diploë, cesse d'être homogène du fait de l'apparition progressive d'un aspect martelé frontal et occipital (qui ne doit pas être confondu

avec des impressions digitiformes pathologiques), et de l'accentuation des arborisations vasculaires ;

— Sur les films de face, se dessinent : le fin tracé médian de la métopique, dans les premiers mois seulement ; l'échancre médiane de la sagittale interrompant le pourtour cranien, et son trajet rectiligne aboutissant à la fontanelle postérieure ; ainsi que les trajets obliques des lambdoïdes visibles par superposition de plans ;

— Sur les profils, on retrouve : en avant, les coronales qui doivent être suivies très bas jusqu'au ptérion et en haut jusqu'à la fontanelle antérieure ; en arrière, les lambdoïdes parallèles aux précédentes.

b) Les modifications pathologiques des caractères précédents ne sont souvent que des nuances, mais leur importance diagnostique mérite une étude détaillée. On constate :

— Une disparition de la dentelure caractéristique lorsque celle-ci était déjà individualisée ;

— L'apparition d'une densification osseuse parasuturale bordant une seule ou les deux margelles en contact (fig. 11 et 12). Sa correspondance palpatoire, quand elle existe, est une saillie épousant le trajet de la suture ; malheureusement elle est inconstante ; elle se voit surtout sur la sagittale, moins souvent sur la coronale, exceptionnellement sur la lambdoïde. On sait que ces deux aspects, clinique et radiologique, traduisent une ostéogénèse accrue au niveau des rebords suturaux ;

— La disparition complète de l'image suturale, mais pendant longtemps persiste à sa place une traînée plus opaque que l'os environnant, témoin tardif du processus d'hyperossification. Progressivement elle disparaîtra et, avec elle, la saillie osseuse éventuellement associée, par phénomène d'apposition-résorption.

Un aspect assez caractéristique est celui de la sagittale vue à jour frisant sur un cliché de face : on objective ainsi facilement certaines images évocatrices qui nécessiteraient des incidences délicates pour les autres sutures :

— Soit une fine jonction entre les deux margelles osseuses prédominant sur une des tables et donnant l'impression d'un amincissement de la voûte en ce point ;

— Soit un élargissement des rebords osseux prédominant sur la table externe et dessinant deux éperons parallèles longtemps séparés par le fin interstice vertical d'une suture épaissie (fig. 13). Ces éperons sont d'opacité accrue par rapport au reste de la voûte. Ils ont la même signification d'hyperostéogénèse pré-oblitérative que la densification des bords suturaux (déjà décrite pour les autres sutures) et son homologue clinique, la saillie osseuse.

c) Le point de départ de la synostose peut, dans certains cas, être saisi sur les clichés : soit sous la forme d'un processus extensif d'emblée, au moins en apparence, s'étendant à l'ensemble de la suture et même à plusieurs sutures à la fois ; soit comme un phénomène très localisé amarrant les margelles osseuses en une zone limitée alors que, radiologiquement tout au moins, le reste du trajet paraît libre ; c'est ainsi que les coronales ne sont pas, semble-t-il, toujours intéressées dans leur ensemble, et que l'une de leurs extrémités peut paraître épargnée par la synostose.

Il n'est pas inutile, à ce sujet, de rappeler que l'aspect radiologique de fermeture prématurée est en retard sur la synostose fonctionnelle fibreuse, parfois même sur une authentique jonction osseuse. L'os néoformé peut rester longtemps peu minéralisé et donner le change, par sa transparence radiologique, avec une suture ouverte. La présence d'une densification parasuturale revêt alors une grande importance.

Il faut également savoir que, lorsque la synostose a débuté avec certitude en un point quelconque de la suture, la valeur fonctionnelle des parties perméables est extrêmement réduite et le développement crânien en subit déjà le contre-coup néfaste.

d) Les principales malformations primaires de la voûte, réalisées par les divers types de synostose prématurée, ont été analysées radiologiquement par de nombreux auteurs. A ce propos, elles ont été étudiées sous l'angle de leur fréquence réciproque et de leur relation avec les autres symptômes de la maladie.

Remarquons d'abord que, dans tous les cas, les films permettent : de vérifier la véracité des lois de VIRCHOW ; d'apprécier l'importance exacte de la déformation en rendant possibles les mesures craniométriques utiles ; d'évaluer l'évolutivité des anomalies sur les craniogrammes successifs, et d'apprécier les résultats de la chirurgie en fournissant des critères précis pré et post-opératoires ; enfin, de juger de l'épaisseur de la voûte et par là même de la capacité crânienne réelle.

Mais l'intérêt principal est de confronter, dans chaque cas particulier, l'impression clinique première avec les données radiographiques plus précises :

La synostose sagittale isolée :

— Elle a pour correspondant morphologique la scaphocéphalie dont on retrouve : sur les clichés de profil, l'allongement atéro-postérieur du crâne comme enroulé autour du massif facial (fig. 14) ; et sur les clichés de face, l'aspect en « carène de bateau » renversée avec signes directs de fermeture prématurée de la sagittale (fig. 13) ;

— Sa fréquence est diversement appréciée selon les auteurs :

en 1908, BACHMAN trouvait, sur 1 649 écoliers, 61 scaphocéphales mais ses diagnostics n'étaient pas radiologiques.

Si nous nous limitons aux principales statistiques modernes, nous obtenons les résultats suivants :

INGRAHAM et MATSON (1948 à 1954), 59 cas sur 120 (environ 49,1 %) ;

LAITINEN (1956), 22 cas sur 40 (environ 55 %) ;

BERTELSEN (1958), 13 cas sur 126 (environ 10,3 %).

Comment peut-on interpréter ces différences ?

Il est infiniment peu probable, comme WANKE l'a montré en 1957, qu'il s'agisse d'une différence de répartition géographique. BERTELSEN pense que les indications opératoires sont plus larges aux U.S.A. et en Finlande qu'au Danemark, et l'intervention prophylactique plus généralisée dans ce pays.

— C'est une forme de craniosynostose classiquement bien supportée. L'atteinte oculaire est rare, probablement par bonne compensation coronale. Mais les signes ophtalmologiques et le retentissement psychique, notés par LAITINEN dans un assez fort pourcentage de cas, sont d'autant plus fréquents que la synostose a été plus précoce.

La synostose coronale :

— Elle s'accompagne — quand elle est isolée — de l'aspect acrobrachycéphalique, avec sa « bosse bregmatique » feuilletée et mince comme distendue par la poussée intracrânienne, constituant parfois un véritable diverticule antéro-supérieur bridé par des coronales densifiées (fig. 15), et la réduction antéro-postérieure caractéristique du crâne qui est comme déjeté vers le haut au-dessus d'un front surplombant et vaste.

Quand elle est associée dans un contexte de synostoses multiples, se trouve réalisée l'oxycéphalie : l'effort de projection vers le haut objectivé par une région bregmatique acuminée n'a pu empêcher la réduction de la capacité crânienne, nettement appréciable sur les radiographies.

— Sa fréquence est également diversement appréciée : INGRAHAM et MATSON, puis LAITINEN, opérant souvent à titre prophylactique, considèrent la synostose coronale moins fréquente que la synostose sagittale. BERTELSEN au contraire obtient les chiffres suivants qui sont impressionnants : sur 126 cas rapportés, la coronale est intéressée 101 fois, soit 80,8 % des cas, dont 42 fois à titre isolé (soit 33,3 % du total des cas).

— Ce type de fermeture prématurée des sutures est surtout caractérisé par sa très mauvaise tolérance ; c'est peut-être ce qui explique sa plus grande fréquence apparente en certaines statistiques.

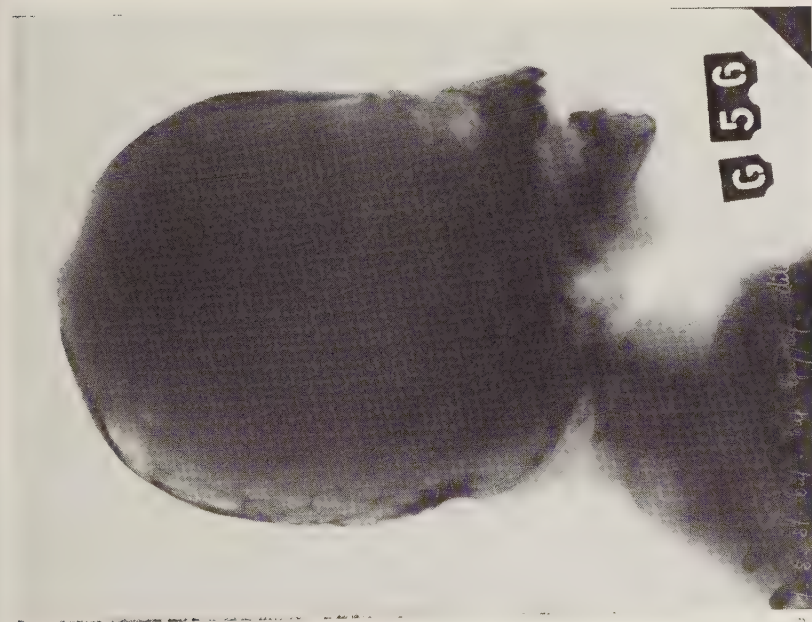


FIG. 10. — Gip... Odile, profil droit. — Turricéphalie typique par synostose coronale bilatérale : tête haute, à parois verticalisées, brachycéphale.



FIG. 11. — De Not... René, face. — Acrobrachycéphalie. Synostose coronale visible. Bosse bregmatique marquée.

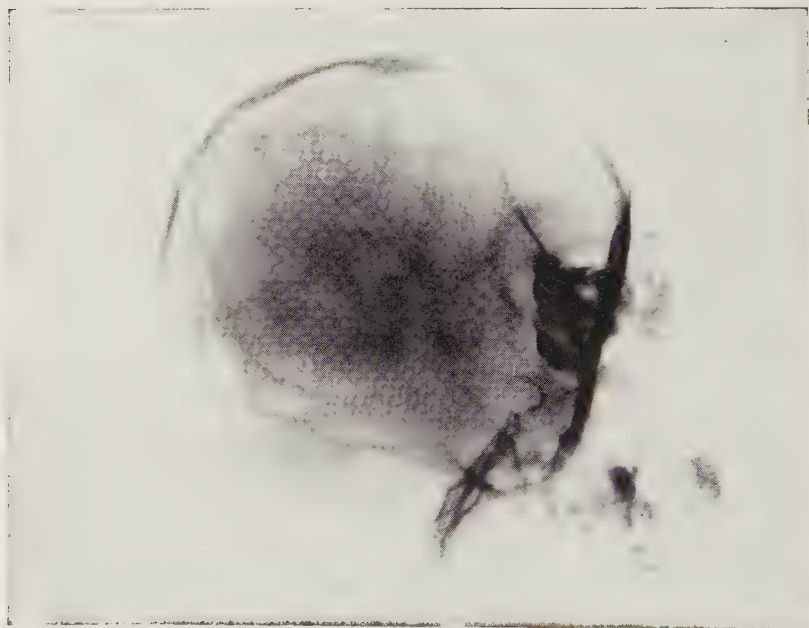


FIG. 12. — De Not... René, profil gauche. — Acrobriachycéphalie avec bosse bregmatique nette. Synostose coronale soulignée par une densification osseuse. Impressions digitiformes marquées.

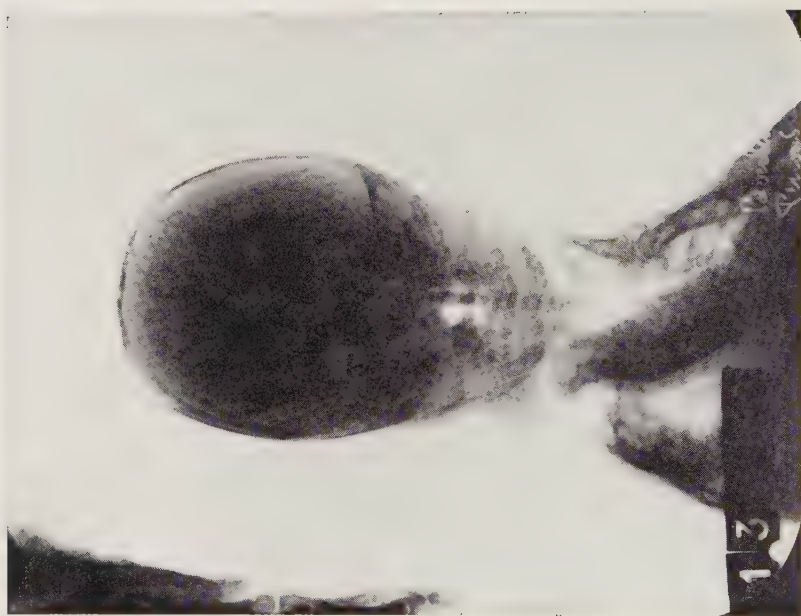


FIG. 13. — Bou... St., face. — Scaphocéphalie typique. Eperons de la sagittale en voie de fermeture. Aplatissement crânien transversal.



FIG. 14. — Bou... St., profil gauche. — Scaphocéphalie typique avec agrandissement antéro-postérieur du crâne.

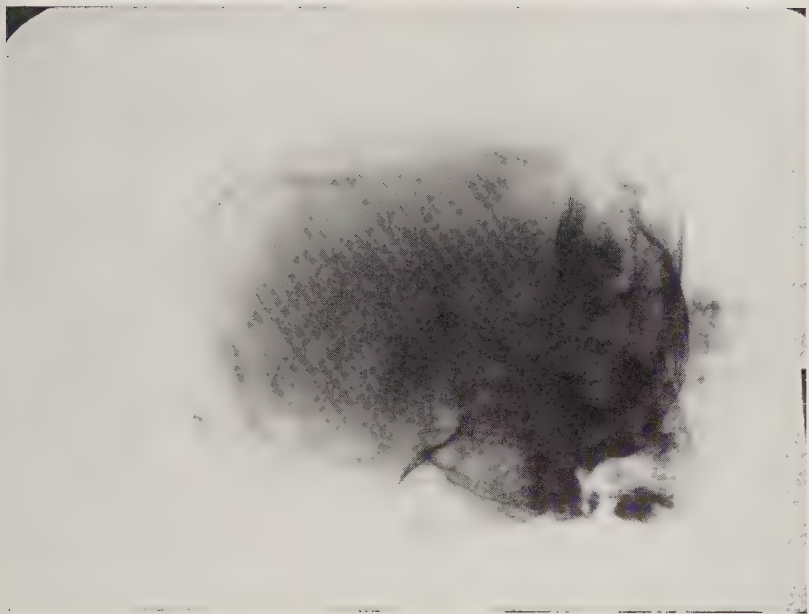


FIG. 15. — Log... Mad., trou optique gauche. — Acrobrachyencéphalie. Importante bosse bregmatique. Trou optique normal. Impressions digitiformes marquées.



Son retentissement clinique est d'autant plus important que la soudure est plus précoce et qu'elle apparaît dans le cadre de synostoses multiples de la voûte. C'est elle qui donne les manifestations oculaires, neurologiques et psychiques les plus graves.

Le rôle joué par cette suture dans l'accroissement du crâne permet, plus que les anomalies consécutives à la synostose, d'expliquer cette particulière gravité. Les déformations craniennes pratiquées dans les tribus primitives simulant à s'y méprendre l'oxycéphalie n'ont pas, en effet, de telles conséquences.

#### La fermeture prématurée de la lambdoïde :

A notre connaissance, elle n'a jamais été signalée isolément dans la littérature jusqu'en 1960, et son retentissement sur la morphologie cranienne est classiquement considéré comme très faible. INGRAHAM ne signale que 4 associations de synostoses sagittale et lambdoïde.

La valeur fonctionnelle de cette suture est minime puisqu'elle ne compense que très faiblement les synostoses coronales comme l'a montré BERTELSEN. Il mesurait la profondeur de la fosse cérébrale postérieure sous la ligne nasion-inion chez les oxycéphales atteints de synostose lambdoïde et chez d'autres oxycéphales à lambdoïde ouverte : il n'obtint pas de différence notables.

On conçoit donc que la synostose isolée, si elle existe, ne fasse pas parler d'elle et puisse n'être qu'une découverte radiologique.

Tout récemment (septembre 1960), KINIDSON et FLAHERTY rapportaient sur un total de 36 cas deux observations faisant discuter radiologiquement une synostose lambdoïde bilatérale, sans traduction clinique. Sur les films, on notait une déformation importante de la fosse cérébrale postérieure qui paraissait réduite avec occiput aplati — des impressions digitiformes nettes prédominant à ce niveau — des margelles lambdoïdes cernées par une densification osseuse.

Nous avons eu l'occasion pour notre part de faire des constatations radiologiques voisines chez un nourrisson hospitalisé pour un épisode convulsif isolé (obs. 8.763, service du Pr Monnet). Le fond d'œil et l'électroencéphalogramme normaux n'apportaient pas d'éléments confirmatifs à l'hypothèse d'une « craniosténose ». Le retard psycho-moteur certain était de signification discutable (encéphalopathie ? hospitalisme ?) et l'impossibilité de réaliser une pneumoencéphalographie gazeuse, en raison d'une poliomyélite intercurrente, n'a pas permis d'éliminer la notion d'une atteinte encéphalique primitive.

L'importance pratique de ce type de synostose nous paraît donc secondaire.

La synostose frontale :

— Elle ne mérite le nom de prématurée que si elle apparaît avant ou tôt après la naissance, condition nécessaire pour qu'en résulte une trigonocéphalie. Radiologiquement, il faut des clichés plongeants pour déceler l'aspect triangulaire de la tête. De profil, on ne note qu'un épaississement frontal parfois et un front légèrement fuyant ;

— Sur 120 malades, INGRAHAM et coll. (1954) n'en trouvent qu'un seul cas dont l'unique retentissement clinique était la malformation. Par contre, BERTELSEN note un retard mental dans 2 cas sur 8 rapportés, et des crises convulsives chez 4 d'entre eux.

— Enfin, nous savons que, dans la maladie de Crouzon surtout, et aussi à un moindre degré dans la maladie d'Apert, il est possible d'observer aussi bien une acrobrachycéphalie par synostose coronale qu'une scaphocéphalie par synostose sagittale ou une oxycéphalie par synostoses multiples. Dans le cas particulier de la dysostose cranio-faciale, l'intensité du retentissement clinique s'explique par l'importance de la dysmorphie résultant à la fois des anomalies de la voûte et des malformations facio-basilaires surajoutées.

## 2) *Anomalies osseuses secondaires à l'hypertension intracranienne :*

Elles intéressent à la fois la voûte, la base, les orbites.

a) Au niveau de la voûte, on note deux ordres de modifications :

— Les unes accessoires : variations d'épaisseur ;

— Les autres importantes : les impressions digitiformes.

Les variations d'épaisseur de la voûte crânienne manquent rarement :

— Tantôt, mais exceptionnellement, il s'agit d'un épaississement par plages ou en totalité par hyperostose. C'est la source de confusion avec certains aspects « en poil de brosse » des reviviscences hématopoïétiques, d'autant plus trompeuses qu'elles peuvent s'accompagner d'authentiques aspects turricéphaliques ;

— Tantôt l'on observe un amincissement localisé ou diffus ; c'est une éventualité fréquente due à un processus érosif exagéré ;

— Tantôt enfin, l'on assiste à des alternances d'amincissement et d'épaississement sur un même cliché. C'est de loin le cas le plus habituel qui nous amène à envisager le deuxième

type d'anomalies presque pathognomoniques de l'hypertension intracrânienne :

- Les impressions digitiformes. On connaît leur aspect anatomique et les difficultés d'interprétation qu'elles ont suscitées.

Au point de vue radiologique, leur reconnaissance est aisée, mais leur valeur séméiologique discutable.

Leur aspect est déjà évoqué par leur dénomination. Elles font penser à des empreintes digitales dans une pâte molle, plus ou moins juxtaposées ou superposées, avec leur forme arrondie à bords flous et l'impression de relief qui s'en dégage. L'ensemble de la voûte est comme martelé (HEUYER et BELTAN).

Leur signification pathologique n'est pas difficile à affirmer dans les cas évidents, comme le suggère cette description. Mais dans les formes frustes, il n'est pas toujours facile de les distinguer des aspects physiologiques.

Trois notions doivent demeurer en mémoire à cette occasion :

- La première est une notion physio-pathologique : l'importance de ces impressions et leur fréquence dépendent du type de suture prématurément oblitérée, par le truchement du degré d'hypertension intracrânienne réalisée.

Contrairement à l'opinion de GUNTHER (1931) et FERRIMAN (1941), on peut dire avec les auteurs modernes qu'elles se voient avec prédilection dans les acrobrachycéphalies, l'oxycéphalie et la dysostose cranio-faciale, et beaucoup moins souvent dans les autres types de craniosynostoses prématurées. Les chiffres suivants fournis par BERTELSEN sont très évocateurs. Elles se rencontrent :

|                                                             |                     |
|-------------------------------------------------------------|---------------------|
| Dans l'oxycéphalie .....                                    | dans 95,4 % des cas |
| Dans la dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon) ..... | dans 93,3 % des cas |
| Dans la scaphocéphalie .....                                | dans 83,3 % des cas |
| Dans la plagiocéphalie .....                                | dans 75 % des cas   |
| Dans l'acrocéphalosyndactylie (maladie d'Apert) .....       | dans 60 % des cas   |
| Dans la trigonocéphalie .....                               | dans 37,7 % des cas |

Par « oxycéphalie », l'auteur comprend l'ensemble des synostoses coronales prématurées isolées ou associées. On retrouve dans cette statistique le parallélisme reconnu entre la gravité de la maladie et la présence des impressions digitiformes. On note aussi leur faible fréquence dans la maladie d'Apert où la persistance prolongée d'une vaste fontanelle antérieure sert de volant à l'hypertension intracrânienne.

- La deuxième notion est étiologique : c'est la notion d'âge.

On sait que les aspect physiologiques d'impressions digitiformes manquent dans les tout premiers mois de la vie, sont à leur maximum entre 18 mois et 5 ans et régressent ensuite, reflétant ainsi les variations normales de la pression intracranienne en fonction des relations cranio-encéphalique. Leur valeur pathologique est donc maximum au début de la vie et après 5 ans mais, dans tous les cas, leur extension à l'ensemble de la voûte est hautement évocatrice de l'hypertension intracranienne.

— La troisième notion est anatomique et radiologique. L'existence d'autres anomalies osseuses liées à l'hypertension intracranienne et facilement analysées sur les clichés (bosse bregmatique, anomalies basilaires et orbitaires, bosse pariétale saillante réalisant au maximum l'aspect du « crâne à rebord ») permet facilement d'affirmer le caractère pathologique de ces impressions digitiformes. Mais ces malformations sont d'autant plus manifeste que l'hypertension intracranienne est plus intense et que les impressions de la voûte sont plus visibles et répandues. Aussi dans les cas frustes est-on obligé de se contenter d'ébauches de ces anomalies pour évoquer l'hypertension intracranienne.

Finalement, c'est l'évolution post-opératoire qui constitue dans certains cas le meilleur argument. On voit alors, à la fois, disparaître les impressions digitiformes et s'atténuer les déformations craniennes secondaires à l'hypertension intracranienne.

b) Au niveau de la base — qui n'est intéressée que lorsque les anomalies de la voûte sont importantes — on est étonné de l'intensité du retentissement de l'hypertension intracranienne qui semble refouler vers le bas la paroi inférieure d'une cavité crânienne trop étroite. Comme on pouvait le prévoir, c'est dans les synostoses coronales que ces aspects se rencontrent surtout.

On retrouve facilement sur les clichés :

— Un aspect feuilleté caractéristique, témoin d'impressions digitiformes basilaires ;

— Surtout, les déformations classiques que nous rappelons ici : la dépression, parfois la dislocation de l'éthmoïde sur les clichés de face ; la pente accentuée du plafond orbitaire sur les profils ; l'enfoncement de la margelle osseuse séparant les fosses cérébrales antérieure et moyenne ; les anomalies de la selle turcique (elle est rarement érodée comme dans les autres causes d'hypertension intracranienne ; elle est le plus souvent déformée, habituellement élargie : pour BERTELSEN dans 53,3 % des dysostoses cranio-faciales, dans 27,3 % des oxycéphalies, beaucoup moins souvent dans les autres formes) ;

— Enfin, on pourra grâce à des mensurations précises : d'une part, apprécier les modifications de l'angle sphénoïdal ;

d'autre part, vérifier la relative conservation de la fosse cérébrale postérieure.

L'angle sphénoïdal, compris normalement entre 99 et 128°, peut subir deux types de déformations :

— La lordose basilaire, qui se traduit par l'impression d'enfoncement de la base sur les clichés, oscille entre des valeurs extrêmes de 125 et 145° alors que, chez les sujets normaux, l'angle basilaire se situe aux alentours de 115°. Cette déformation maximum dans les synostoses coronales se voit aussi à un moindre degré dans les autres types de synostoses ;

— La cyphose basilaire est par contre très caractéristique de la dysostose cranio-faciale et les chiffres obtenus sont situés à la limite inférieure de la normale entre 100 et 110°.

La fosse cérébrale postérieure subit beaucoup moins que ses homologues antérieure et moyenne le contre-coup de l'hypertension intracrânienne. Il faut incriminer, pour expliquer ce fait, la faible valeur fonctionnelle de la lambdoïde ;

— Sa profondeur au-dessous d'une ligne nasion-inion est peu modifiée chez oxycéphales par rapport aux sujets normaux, comme il ressort des travaux de BERTELSEN :

|                                                      | <u>Hommes</u> | <u>Femmes</u> |
|------------------------------------------------------|---------------|---------------|
| Profondeur moyenne chez les sujets normaux .....     | 34,5 mm       | 33,4 mm       |
| Profondeur moyenne chez les sujets oxycéphales ..... | 32,2 mm       | 31,7 mm       |

Les différences obtenues, comme on le voit, ne permettent pas d'établir de comparaison avec les profonds remaniements observés au niveau des étages antérieur et moyen.

— Sa morphologie, par contre, est souvent modifiée : aplatie dans les turricephalies, bombante en bas et en arrière dans les scaphocéphalies ;

— L'orientation du trou occipital est également souvent intéressée, mais les déformations observées sont surtout sous la dépendance des anomalies basilaires antérieures et de la voûte.

Finalement, il résulte de cette étude analytique des films, que la base du crâne tout entière subit l'influence de l'hypertension intracrânienne. Dans la majorité des cas, cette dernière tend à niveler les reliefs, donc à déprimer la base pour augmenter la capacité crânienne : d'où le terme de platibasie. Dans la dysostose cranio-faciale, du fait de conditions locales particulières, l'hypertension intracrânienne entraîne un pincement de l'angle sphénoïdal : on parle alors de convexobasie.

b) Au niveau des orbites, les anomalies observées varient selon le type de synostose.

Dans les synostoses coronales :

— Sur les films de profil, les modifications notées résultent à la fois : d'un raccourcissement de la partie antérieure de la base du crâne, de l'accentuation de la pente du plafond orbitaire, d'anomalies faciales ou sphénoïdiennes.

Le raccourcissement de la partie antérieure de la base du crâne, évident sur les films, peut être mesuré par la diminution de la distance nasion-tubercule de la selle turcique. BERTELSEN put ainsi noter des différences de 8 à 9 mm. entre les oxycéphales et les sujets normaux. De cette anomalie résultent une étroitesse du plancher orbitaire — encore accrue dans la dysostose cranio-faciale par l'hypoplasie du maxillaire supérieur — et une réduction de la capacité orbitaire génératrice d'exophtalmie.

L'accentuation de la pente du plafond orbitaire est le deuxième fait qui accroche le regard. Lié directement au raccourcissement de la base, il forme avec elle un angle moins aigu que normalement et présente parfois des anomalies surajoutées (dépression concave en haut, paroi feuilletée) qui traduisent la responsabilité de l'hypertension intracrânienne.

Sur les films de face, apparaissent les anomalies des grandes ailes du sphénoïde qui sont déplacées latéralement et en avant sous l'effet de l'hypertension intracrânienne. Ainsi s'explique en partie l'hypertélorisme habituellement observé. Il peut être chiffré par l'appréciation de la distance inter-orbitaire.

Dans les autres craniosynostoses, on ne retrouve pas les mêmes malformations. Dans la scaphocéphalie ou la trigonocéphalie, sur les clichés de profil, la distance nasion-tubercule de la selle est plutôt agrandie, la profondeur de l'orbite augmentée, l'angle formé avec la base du crâne diminué. De face, la distance inter-orbitaire est normale ou raccourcie. Mais lorsque l'hypertension intracrânienne manifeste ses effets, la capacité orbitaire est réduite par la dépression de son plafond et les orbites tendent à s'écarter ; c'est ainsi qu'on peut voir s'installer une exophtalmie.

Enfin, en ce qui concerne les trous optiques, il est possible par des incidences spéciales de vérifier les anomalies décrites à propos de l'anatomie : ils peuvent ne pas être modifiés dans leur forme ou leurs dimensions ; c'est habituellement ce que l'on observe au cours des craniosynostoses simples (BEHR, GROSS) ; ils peuvent être étirés et déformés sans que leur calibre soit affecté ; c'est l'éventualité la plus fréquente ; leur morphologie et leurs dimensions peuvent être affectées ; c'est le cas des dysostoses cranio-faciales ou des exycéphalies où ils

peuvent prendre des formes quadrangulaires ou triangulaires ; parfois ils sont aplatis à la coupe ; dans de rares cas leur calibre est augmenté. Ces anomalies sont soit unilatérales, soit bilatérales et volontiers asymétriques.

Ces malformations des orbites et du canal optique apparues sous l'effet de l'hypertension intracranienne confirment, en général, quand elles existent, une impression clinique de retentissement oculaire grave dont il faut vérifier objectivement la réalité. Mais nous savons déjà que ces troubles oculaires eux-mêmes sont plus liés à l'hypertension intracranienne qu'à ces anomalies osseuses.

### III. — LES TROUBLES OPHTALMOLOGIQUES

Ils sont souvent au premier plan de la séméiologie et constituent un élément fondamental du pronostic. Nous envisagerons deux grandes divisions dans cette étude :

- Les troubles mécanique intéressant la position et le mouvement des globes oculaires. Ce sont les plus évidents dès la simple inspection :
  - Exophtalmie et hypertélorisme, parfois au contraire, mais beaucoup plus rarement, enophtalmie et rapprochement oculaire ;
  - Strabisme divergent ou convergent.
- Les troubles de la fonction visuelle : amaurose, troubles du champ visuel, troubles de la réfraction. Ils sont souvent liés aux précédents et parmi les plus graves.

A. — *Les anomalies de la position et de la motilité oculaire* apportent une importante contribution au faciès caractéristique de ces malades et dépendent en partie des déformations cranio-faciales sous-jacentes. Leur régression sera donc d'autant plus marquée que l'intervention sera plus précoce avant que de grosses malformations aient été réalisées.

1) L'exophtalmie est un des signes les plus fréquents (74 % des cas, selon GUNTHER). C'est un des premiers à apparaître. Son intensité varie d'un cas à l'autre selon le type de cranio-synostose prématurée et le degré d'évolution :

— Dans les fermetures prématurées de la coronale, elle est en général particulièrement nette. Des mesures à l'exophtalmomètre ont été pratiquées par BERTELSEN chez de tels malades par comparaison avec des sujets normaux. Dans la majorité des cas, les chiffres obtenus sont nettement supérieurs chez les premiers. Cependant, le degré d'exophtalmie paraît toujours plus important qu'il n'est en réalité, comme en témoignent les mesures

précises. C'est que l'appareil apprécie objectivement la distance séparant l'apex de la cornée de la margelle orbitaire alors que l'impression d'exophtalmie dépend non seulement de cette distance mais aussi de la protrusion du pôle antérieur de l'œil par rapport aux annexes. Les acrobrachycéphales et les oxycéphales, avec leur front haut et leurs arcades sourcilières peu développées, présentent une saillie modérée des globes oculaires mais donnent une impression d'exophtalmie disproportionnée avec la réalité des faits. Cette protrusion oculaire est en général symétrique et la différence entre les deux yeux ne dépasse pas 2 mm. Par contre, une asymétrie faciale notable et au maximum une véritable plagiocéphalie se traduisent par des différences flagrantes.

Dans les autres synostoses prématurées, l'exophtalmie est beaucoup moins fréquente mais peut s'observer chez les scaphocéphales (9 cas sur 12 de BERTELSEN) et même certains trigonocéphales (2 cas sur 8 du même auteur).

Dans la dysostose cranio-faciale par contre, ce symptôme revêt une importance et une constance toutes particulières. Les mêmes mesures à l'exophtalmomètre effectuées par comparaison avec des sujets normaux fournissent des chiffres nettement plus importants que chez les oxycéphales du même âge et peuvent dépasser de 3 à 4 mm les résultats obtenus chez ces derniers. Dans cette maladie, l'exophtalmie existe souvent dès la naissance et expose l'enfant aux lésions oculaires au cours de l'accouchement. C'est ainsi qu'on a pu prouver anatomiquement la fréquence des hémorragies rétiniennes extensives chez ces nouveau-nés.

Dans la maladie d'Apert, la fréquence de la protrusion oculaire est encore très élevée mais moindre que dans la maladie de Crouzon.

Enfin, dans tous les cas où l'exophtalmie est un symptôme majeur, elle peut prendre des proportions alarmantes. L'occlusion des yeux devient alors impossible et les malades sont exposés aux ulcères de cornée par insuffisance des fonctions cilières et lacrymales. Une blépharoraphie peut s'imposer. Dans certains cas, on assiste même à une véritable luxation des globes oculaires avec toutes les conséquences qui peuvent en découler pour la fonction visuelle.

Les relations entre l'exophtalmie et la valeur fonctionnelle du nerf optique ont en effet été remarquées depuis longtemps. De nombreux auteurs ont insisté sur l'association des deux troubles : (LARSEN, 1913 ; UHTHOFF, 1905 ; GREIG, 1926). Seul, GUNTHER (1931) soutenait une opinion contraire. BERTELSEN a tenté de vérifier ces affirmations en calculant la fréquence d'apparition du déficit oculaire chez les oxycéphales ou acrobra-

chycéphales selon qu'ils étaient ou non exophtalmiques. L'atteinte optique est trouvée chez 55,6 % des premiers et 25,5 % des seconds. Ces résultats parlent d'eux-mêmes. Le retentissement optique est encore plus fréquent dans la maladie de Crouzon. Il est pratiquement constant en cas — habituel — d'exophtalmie.

La cause de l'exophtalmie fut longtemps rapportée à la seule réduction de la capacité orbitaire.

Sa réalité n'est pas douteuse. BERTELSEN rapporte que BRUGGER, chez 3 sujets atteints de craniosynostose coronale, notait une réduction de la profondeur orbitaire de 10 mm par rapport aux sujets normaux, ce qui correspondait à une diminution de la capacité de 6 cm<sup>3</sup>. Les déformations osseuses en cause sont maximales dans les premières années de la vie quand, de par leur plasticité, les os en croissance souffrent de l'hypertension intracrânienne, elle-même à son paroxysme. Cependant, elles persistent après l'arrêt de la croissance et la réduction de la pression interne. Il est donc vain d'espérer une disparition totale de l'exophtalmie après régression de l'hypertension intracrânienne quand le retentissement osseux secondaire est important. On comprend ainsi qu'une intervention purement décompressive — même très précoce — n'empêche pas les conséquences de l'oblitération de la suture de se manifester par réduction de la distance nasion-tubercule de la selle. D'où la nécessité d'une intervention plus radicale.

On explique la toute particulière importance de l'exophtalmie dans la dysostose cranio-faciale par l'extension des synostoses et par l'hypoplasie du maxillaire supérieur. L'œil, privé en partie de son appui osseux inférieur, repose sur la paupière comme dans un hamac.

Cependant, nombre d'auteurs éminents rapportent l'exophtalmie directement à l'hypertension intracrânienne. Certains, comme KING (1938) ; LISMAN (1948) ; ANDERSON et WOODHALL (1953) ; WIEGAND (1954) ; LAITINEN (1956), parlent de congestion orbitaire par gêne du retour veineux. WIEGAND observe une régression notable de l'exophtalmie dans une maladie de Crouzon par simple intervention décompressive. L'expérience de BERTELSEN n'est pas confirmative ; il avance plusieurs arguments tendant à réduire l'importance de ce facteur :

— L'hypertension intracrânienne diminuant avec l'âge, la congestion orbitaire qui lui est liée devrait régresser également. On ne trouve pas dans la littérature de rapport sur une amélioration spontanée ;

— Si la congestion veineuse était en cause, elle aurait sa traduction au niveau de la rétine ; or la tortuosité des vaisseaux rétiniens est rare ;

— Enfin, le retour veineux de l'orbite est facilement assuré

par la veine faciale en avant, le plexus ptérygoïdien en arrière, ce qui explique que les tumeurs craniennes avec hypertension intracrânienne donnent rarement une exophtalmie (KNUDZEN, 1912 ; cité par BERTELSEN).

Cependant, les relations entre hypertension intracrânienne et exophtalmie sont par ailleurs indiscutables. La survenue d'une méningite au cours d'une craniosténose accroît la protrusion et, inversement, de nombreux auteurs ont observé, après intervention, sinon une disparition au moins une réduction de l'exophtalmie (KING, 1941 ; SPAETH, 1949 ; INGRAHAM et MATSON, 1954).

Que conclure de ces opinions en apparence contradictoires ?

Un fait est certain, la cause principale de l'exophtalmie est de nature osseuse. Mais on ne voit pas comment expliquer autrement que par une participation de l'hypertension intracrânienne, à titre de facteur aggravant, les améliorations souvent observées après intervention. Elles ne se conçoivent qu'en cas de dysharmonie crânio-encéphalique grave, à un stade où l'hypertension intracrânienne prédomine encore sur les malformations osseuses secondairement développées.

On peut donc reconsidérer les arguments de BERTELSEN et faire les trois remarques suivantes :

— Après la régression lente, jamais complète d'ailleurs, de l'hypertension intracrânienne, passé le stade de croissance cérébrale rapide, le facteur osseux dans la production de l'exophtalmie devient si prédominant que toute régression spontanée de la protrusion oculaire est désormais impossible ;

— La tortuosité des vaisseaux rétinien accompagnant une exophtalmie est due à une hypertension veineuse majeure. On peut expliquer son apparition par l'installation rapide d'une hypertension intracrânienne importante. Or, ce fait s'observe rarement dans les craniosténoses prématurées où elle apparaît insidieusement. Elle a le temps d'entraîner progressivement des déformations osseuses assez graves pour créer une exophtalmie sans que jamais l'hypertension veineuse soit suffisante pour dilater les vaisseaux rétinien ;

— Enfin, le facile drainage orbitaire n'exclut pas l'existence d'une telle hypertension veineuse intracrânienne, intraorbitaire et extracrânienne comme en témoigne la fréquente hypertrophie des veines faciales et épicroïennes.

Dans les tumeurs intracrâniennes, la capacité orbitaire n'étant pas encore modifiée, il est probable que les plexus veineux turgescents de cette cavité trouvent assez de place pour se répandre sans refouler le globe oculaire en dehors de l'orbite. Ainsi s'expliquerait la rareté de l'exophtalmie dans ces circonstances.

2) L'hypertélorisme, souvent associé à l'exophtalmie, présente un intérêt moindre car il est exceptionnellement isolé ou prédominant.

Cependant, l'écartement oculaire apparaît parfois plus impressionnant qu'il n'est en réalité. BERTELSEN, mesurant la distance interpupillaire chez des sujets atteints des différents types de craniosynostoses prématurées et chez des sujets normaux, obtenait chez les premiers des chiffres situés à la limite supérieure de la normale. C'est dans les dysostoses cranio-faciales que cette distance interpupillaire apparut le plus souvent franchement augmentée.

Deux processus peuvent être invoqués pour expliquer ce phénomène :

— Au cours des exophtalmies, selon STEPHENSON (1909) ; BALLANTYNE (1937) ; REISER (1937), le déplacement des yeux se fait dans l'axe de l'orbite qui forme avec le plan sagittal un angle de 25 à 30°. Ce déplacement, à lui seul, suffit à augmenter la distance interpupillaire ;

— Au cours des synostoses coronales prématurées et des dysostoses cranio-faciales, cet angle devient plus obtus par suite du déplacement latéral des parois médiales des orbites ; la distance interpupillaire n'en est que plus accrue.

L'impression d'hypertélorisme résulte donc d'un double mouvement : l'un, oblique en avant et en dehors selon les côtés de l'angle inter-orbitaire, et l'autre, transversal par agrandissement de cet angle.

3) Nous n'insisterons pas sur l'éventualité des anomalies inverses observables, théoriquement au moins, dans les synostoses prématurées de la métopique, à savoir : un rapprochement des cavités orbitaires sans modification de leur profondeur réalisant une impression d'yeux rapprochés. Ces malformations ne sont relatées, à notre connaissance, que par A. YASSIS (thèse Montpellier, 1958) à propos de deux cas améliorés par craniectomie.

4) Le strabisme est un signe également habituel :

— Le strabisme divergent, de loin le plus fréquent, a été signalé dans l'oxycéphalie par ENSLIN (1904) ; PATRY (1905) ; MELTZER (1908) ; LARSEN (1913). BERTELSEN en note un chez 16,4 % de ses cas de synostose coronale prématurée et chez 80 % des cas de dysostose cranio-faciale. Mais il peut se voir également dans les autres types de craniosynostose prématurée.

— Le strabisme convergent se voit plus volontiers dans les scaphocéphalies et les trigonocéphalies, mais les autres formes n'en sont pas exemptes.

Enfin, il n'est pas rare d'observer un strabisme convergent à un œil et un strabisme divergent à l'autre œil.

Il semble que la pathogénie de ces anomalies doive être recherchée dans deux facteurs isolés ou conjugués :

— Le premier se rapporte à la morphologie orbitaire et à l'angle que forment les axes de ces cavités. Il paraît primordial à ISOLA. Les déformations que l'on observe dans les craniosynostoses coronales prématurées suffisent à expliquer l'installation d'un strabisme divergent. De plus, dans les dysostoses cranio-faciales, l'hypoplasie du maxillaire supérieur retentit sur le jeu des oculomoteurs. Les yeux sont alors exposés à un surcroît de travail et leur fatigabilité augmente encore le trouble de la motricité oculaire. Par contre, dans les synostoses prématurées des sutures de la ligne médiane, les malformations orbitaires — quand elles existent — ne permettent d'expliquer qu'un strabisme convergent par rapprochement des axes de ces cavités ;

— Le deuxième facteur agit par un mécanisme indirect : c'est le déficit même de la fonction visuelle. Il suffit à lui seul à créer une rupture dans le parallélisme des axes oculaires.

B. — *Les anomalies de la fonction visuelle* ont une autre portée en raison de leurs graves conséquences sociales. Elles peuvent amener le patient à consulter, mais en général elles doivent être recherchées.

1) La plus importante est l'atteinte optique, maître-symptôme et élément pronostique de premier plan. Un demi-siècle après le travail de VIRCHOW, les ophtalmologistes étaient les seuls à s'intéresser à la question des « craniosténoses ».

a) La fréquence de l'atteinte optique a été discutée.

C'est une cause de cécité importante : MELTZER (1908) dénombrait parmi les pensionnaires d'un institut d'aveugles saxons 10,7 % d'hommes et 6,4 % de femmes atteintes de cette affection. LARSEN (1913), réalisant la même enquête chez les aveugles de Copenhague, relevait 20 % d'hommes atteints d'une dysmorphie crânienne évocatrice, mais toutes les femmes étaient indemnes.

Inversement, dans les craniosynostoses prématurées, l'atteinte optique est connue depuis longtemps comme particulièrement fréquente.

Certains auteurs sont franchement pessimistes : GUNTHER pense que dans 76 % des cas on retrouve une atrophie optique. BRAV parle de cécité totale dans 30 % des cas. BERTOLOTTI affirme que dans l'oxycéphalie l'atrophie optique est constante. On peut objecter que, ces statistiques, provenant pour la plupart de milieux sélectionnés (maisons d'aveugles, services d'ophtalmologie), sont d'objectivité discutable.

C'est ce que pensaient les optimistes : DORFMAN (1908)

admettait au contraire que nombreux étaient les sujets cranio-sténosés indemnes de troubles optiques. UHTHOFF écrivait que 44 % de ces derniers avaient des nerfs optiques normaux et que 7 à 8 % seulement devenaient aveugles. En 1942, JENSCH relevait 12,2 % de complications optiques dans les craniosynostoses prématurées. CORDES (1952) les reconnaissait responsables d'une atteinte optique grave dans 5 % des cas de cécité observée aux U. S. A., ce qui représente pour l'ensemble du pays un total de 1 500 aveugles par « craniosténose ».

En fait, il semble que les auteurs modernes situent la vérité entre ces deux extrêmes. La fréquence absolue paraît en légère régression depuis quelques années, probablement parce que le diagnostic est fait plus précocément. BERTELSEN (1958) admettait une fréquence de 34,7 % si l'on englobe les formes où les complications oculaires sont particulièrement rares, comme la scapho-céphalie et la trigonocéphalie ; et de 40 % environ pour les synostoses coronales isolées ou associées à d'autres synostoses. Cette dernière statistique pour moins pessimiste que les premières, invite cependant à la prudence et nous retiendrons que 30 % au moins des craniosynostoses prématurées abandonnées sont susceptibles de retentir sur la vision.

b) L'âge d'apparition des troubles visuels a été fixé par UHTHOFF avant 7 ans. Il admet que le déficit ne progresse plus après cet âge. C'est l'opinion qui généralement prévalut. Cette stabilisation coïncide avec la régression de l'hypertension intracranienne. Cependant, d'autres auteurs ont vu survenir des troubles visuels plus tardivement. JENSCH, puis BERTELSEN admettent qu'ils peuvent apparaître à tout âge. Schématiquement néanmoins, les conceptions de UHTHOFF restent valables et les atteintes ultérieures sont accidentelles et rares.

c) L'atteinte optique se traduit, cliniquement, par deux ordres de signes fonctionnels et objectifs :

— La manifestation fonctionnelle la plus patente est une baisse de l'acuité visuelle, perçue ou non par le malade, parfois inégale aux deux yeux, dans certains cas appréciable seulement par un examen ophtalmologique précis. L'aboutissant en est la cécité totale dans les formes graves.

— Les aspects objectifs réalisés au fond d'œil, dont la description date de VON GRAEFE (1866), permettent d'objectiver la souffrance oculaire et d'en préciser le stade selon deux types de signes ;

— Des signes papillaires évoluant selon les deux phases classiques :

— Stade d'œdème papillaire : d'abord, simple flou des bords ; puis, saillie en bouton de chemise de la papille,

appréciable entre 1 et 4 dioptries, avec angulation des vaisseaux sur ses bords et parfois tortuosité et dilatation veineuse ;

- Stade d'atrophie optique post-stase, marqué par une régression de la saillie papillaire et l'installation d'une plage blanchâtre à bords nets, déprimés, en « pain à cacheter ».

Des signes péripapillaires traduisant la même souffrance optique : hémorragies rétiniennes étendues, déjà signalées par UHTHOFF en 1914 ; coloration des bords papillaires ; atrophie choroïdienne péripapillaire, avec tortuosité des veines pouvant suggérer une atrophie post-névritique.

L'évolution du fond d'œil en deux stades est caractéristique mais parfois très difficile à saisir.

En présence d'un œdème papillaire net, en général symétrique et pratiquement jamais unilatéral, le problème est simple ; mais ce fait est loin d'être fréquent : l'œdème est parfois si léger et les lésions péripapillaires si rares qu'il peut être difficile de le distinguer d'une névrite optique. Cette dernière peut survenir chez ces malades, venant brouiller la séméiologie objective. C'est pourtant à ce stade d'œdème débutant qu'il est important d'affirmer le diagnostic et de poser une indication opératoire.

C'est parfois en face d'une atrophie optique confirmée qu'on se trouve placé et la question est de savoir alors si elle est secondaire à une stase ou à une atrophie optique primitive. Il est souvent difficile à priori de trancher.

d) Le problème de l'origine des troubles visuels a déjà été envisagé et le rôle primordial mais non exclusif de l'hypertension intracrânienne affirmé suffisamment pour qu'il ne soit pas nécessaire d'y revenir.

e) Il est peut-être plus intéressant d'étudier les relations qui unissent troubles visuels et déformations crâniennes. On peut les imaginer quand on connaît le rôle de l'hypertension intracrâniennes dans la genèse des troubles visuels et ses rapports intimes avec les malformations osseuses. Peu d'auteurs ont envisagé le problème sous cet angle. FUSS (1937) ne relève aucune différence sur les radiographies crâniennes des oxycéphales selon qu'ils ont ou non des troubles visuels. GUNTHER situe la capacité crânienne de l'oxycéphale à la limite inférieure de la normale et attribue plutôt les lésions optiques observées à la congestion veineuse qu'à la diminution du volume crânien. Cependant, dans la mesure où l'hypertension intracrânienne est à l'origine des troubles visuels, on devine qu'il doit exister une relation entre le degré de « craniosténose » et les manifestations oculaires. Mais elle ne peut être appréciée selon des critères variables :

— Etudiant la circonférence crânienne et la hauteur du crâne chez des oxycéphales adultes, BERTELSEN ne put établir de relation directe entre ces mesures et les troubles visuels. Doit-on en déduire que la dysharmonie cranio-encéphalique n'est pas responsable ? Il ne semble pas. En effet, des mesures effectuées chez l'adulte ne peuvent être significatives. On sait que le crâne continue à accroître au-delà de 3 ans alors que le développement encéphalique est presque terminé, cessant d'être proportionnel à celui de son enveloppe osseuse. La dysharmonie cranio-encéphalique a donc tendance à diminuer mais le déficit oculaire, apparu dans la petite enfance, est définitif. La disproportion observée n'est donc qu'apparente ;

— On peut d'autre part, comme l'a fait BERTELSEN, comparer les aspects de la dysmorphie elle-même à l'intensité des troubles visuels. Selon le type des sutures synostosées par exemple, la fréquence de l'atteinte oculaire est variable :

|                                |           |                    |
|--------------------------------|-----------|--------------------|
| Synostose coronale isolée      | 20 %      | d'atrophie optique |
| Synostose coronale + sagittale | 60 %      | » »                |
| Synostose complète             | + de 60 % | » »                |

Les autres synostoses isolées ne donnent pas d'atteinte optique ; seule, l'association sagittale + lambdoïde présente quelque danger ;

Enfin, dans la dysostose cranio-faciale, la synostose complète habituellement observée explique la gravité des troubles visuels (84,6 % des cas).

Une conclusion s'impose : le retentissement oculaire est d'autant plus important que le nombre des sutures prématurément soudées est plus grand.

Mais l'étude comparative peut porter également sur les autres caractères dysmorphiques, conséquences de l'hypertension intracrânienne. Comme ils sont intimement liés au type de synostose prématurée, on peut prévoir, en vertu des conclusions précédentes, que l'intensité des manifestations oculaires dépend aussi étroitement des diverses déformations osseuses observées. On a pu ainsi vérifier facilement que l'intensité des troubles oculaires est proportionnelle aux variations de l'angle sphénoïdal, aux déformations orbitaires, à l'exophtalmie, aux anomalies de la selle turcique.

1) Les troubles du champ visuel et de la réfraction sont moins fréquents et moins graves.

a) Les premiers sont cependant assez observés. On en distingue plusieurs types :

— Restriction concentrique du champ visuel qui accompagne le plus souvent l'atrophie optique (UHTHOFF, 1914 ; SHARPE, 1916 ; MYERS, 1921) ; .. .. .

— Scotomes (ANTON, 1909 ; GOLDSTREAM, 1927). Ce sont habituellement des scotomes nasaux ou supérieurs (LYLE, 1935).

Les auteurs admettent dans l'ensemble que l'échancrure du champ supérieur est due à une compression du nerf optique sur le bord inférieur de son canal et à son étirement à son passage de la fosse cérébrale moyenne dans le canal optique. Cependant, les données de la littérature sont rares à ce propos. BERTELSEN a noté, chez ceux de ses malades qui présentaient un œdème au fond d'œil, un élargissement de la tache aveugle, comme on l'observe dans les œdèmes d'autre origine. Toutes ces anomalies ne se voient que chez les sujets qui présentent des lésions de la papille au fond d'œil.

b) Les troubles de la réfraction sont également observés, en particulier dans l'oxycéphalie et la dysostose cranio-faciale.

Certains auteurs ont attiré l'attention sur la fréquence de l'hypermétropie qui serait plus grande que chez les sujets normaux (ENSLIN, 1904 et UHTHOFF, 1905). MEHNER (1921) sur 13 oxycéphales relève 8 hypermétropes. Mais les cas envisagés sont trop peu nombreux et trop sélectionnés — puisqu'ils sont allés consulter d'eux-mêmes — pour qu'on en tire des conclusions définitives.

Si l'on construit une courbe de réfraction, à partir de sujets choisis au hasard, on s'aperçoit que son sommet ne coïncide pas avec l'hémétropie mais qu'il y a une concentration des cas dans l'hypermétropie légère, chiffrée à 1 dioptrie environ.

La réfraction de l'œil est la résultante des réfractions de la cornée et du cristallin, et dépend de la profondeur de l'organe. Deux faits peuvent expliquer une hypermétropie :

- Une face aplatie peut avoir une cornée moins bombée et entraîner une petite réfraction ;
- Un rétrécissement orbitaire peut s'opposer à la croissance en longueur de l'œil et entraîner une hypermétropie.

Ce sont deux anomalies que l'on observe dans la dysostose cranio-faciale. L'oxycéphalie par contre ne reconnaît que des déformations orbitaires. Ces dernières sont, pour GUNTHER, le facteur prédominant. Il semble qu'il faille avant tout incriminer la diminution de longueur de l'orbite. Celle-ci exerce son action néfaste à un stade précoce de l'enfance avant que les yeux aient atteint leur taille définitive. Grâce à ses muscles droits, l'œil est maintenu dans l'orbite en dépit de la force qui tend à l'en expulser. Le résultat n'est pas tellement une déformation directe du globe qu'une inhibition de son développement antéro-postérieur de la même manière qu'une force légère suffit à orienter la croissance d'un os.

Il est donc logique de penser que l'hypermétropie en relation

directe avec les malformations orbitaires est le plus souvent associée à l'atteinte optique. Ce fait a été nettement prouvé par BERTELSEN. On comprend ainsi que ce soit dans la dysostose cranio-faciale et l'oxycéphalie que ce trouble soit le plus souvent observé puisque c'est dans ces deux maladies qu'on rencontre au maximum à la fois les anomalies orbitaires et l'atteinte optique.

#### IV. — ETUDE NEUROLOGIQUE

Les manifestations oculaires des craniosynostoses prématurées ont pendant longtemps à ce point polarisé l'intérêt des cliniciens que les travaux sur les troubles neurologiques sont demeurés rares.

Ces troubles sont cependant bien connus depuis un demi-siècle. WEISS et BRUGGER (1894) rapportent que l'oxycéphalie est cause de démence et d'épilepsie, mais depuis cette date on ne connaît que des citations fragmentaires. Récemment cependant, l'intérêt pour cet aspect de la question s'est accru au fur et à mesure que les malades furent admis en neurologie pour des bilans pré-opératoires.

Les manifestations cliniques observées traduisent la triple souffrance de l'encéphale, des nerfs craniens, de l'hypophyse.

A. — *La souffrance encéphalique se manifeste par des céphalées, des crises comitiales, des troubles moteurs ou sensitifs.*

1) Les céphalées sont assez souvent observées.

a) Leur fréquence a été reconnue par de nombreux auteurs (NAGER, 1948 ; ANDERSON et WOODHALL, 1953). Dès 1931, GUNTHER parlait de migraines chez les sujets atteints de craniosynostoses prématurées.

En fait, d'après les auteurs modernes, c'est le plus habituel des troubles neurologiques. BERTELSEN admet que 50,3 % des malades consultent pour ce signe et chez plus de 6 % c'est le seul symptôme décelable.

b) Leur installation peut se faire à n'importe quel moment de l'évolution, mais la plupart du temps avant 20 ans. Sur les 83 cas de BERTELSEN dont le début peut être facilement précisé, on peut faire les observations suivantes :

|                         |        |
|-------------------------|--------|
| Apparition avant 10 ans | 33 cas |
| — entre 10 et 20 ans    | 21 —   |
| — — 20 et 30 ans        | 19 —   |
| — — 30 et 40 ans        | 5 —    |
| — — 40 et 50 ans        | 5 —    |

c) Aucun caractère particulier ne permet de les distinguer des céphalées d'autre type : elles peuvent être frontales ou occipitales ; diffuses ou hémicraniennes. Elles revêtent parfois le type de céphalées de l'hypertension intracrânienne, pulsatiles avec poussées intermittentes exagérées par le travail, la toux, la chaleur. Ce dernier type se voit surtout chez les jeunes, les malades âgés étant plutôt affligés de la sensation de tête lourde. Mais il est admis que tous les types peuvent se voir à tous les âges de la vie.

d) La présence des signes accompagnateurs est fréquente : vertiges et vomissements, réalisant le tableau du mal de mer et observés à tous les âges ; manifestations visuelles de type scotome scintillant, réalisant parfois de véritables migraines ophtalmiques. En fait, il est impossible de dire si les signes associés ont une relation avec la déformation crânienne ou s'il s'agit d'une simple coïncidence.

e) La cause de ces céphalées varie avec l'âge : douleurs typiques de l'hypertension intracrânienne chez le jeune enfant ; douleurs plus diffuses et moins caractéristiques à un âge avancé par atrophie corticale.

2) L'épilepsie est une autre manifestation neurologique courante.

a) Les opinions sont encore divergentes en ce qui concerne la fréquence de ce symptôme. Les premiers à décrire des crises comitales au cours des fermetures prématurées des sutures sont WEISS et BRUGGER et ils croyaient à leur relation avec la déformation crânienne.

Cependant, GREIG, en 1926, et GUNTHER, en 1931, les considéraient comme rares. NAGER, en 1948, sur 18 cas de craniosynostoses prématurées, ne relève aucun cas d'épilepsie. Sur 36 malades, SERFLING et PARTNIZKE (1956) ne décèlent que 1 comitial. Par contre, JENSCH (1942) en trouvait 18 sur 82 oxycéphales. Quant à ANDERSON et WOODHALL (1953), ils déclarent qu'il s'agit d'un symptôme relativement fréquent mais ne citent aucun chiffre.

b) Les crises réalisent des types extrêmement variables :

- Convulsions généralisées avec perte de conscience : grand mal ;
- Accès de courte durée avec perte de conscience et parfois chute sans convulsions : petit mal ;
- Perte de connaissance simple ;
- Automatisme ambulateur.

c) Il est également intéressant d'étudier la répartition de ces crises selon les formes de craniosynostoses.

On les voit surtout chez les oxycéphales et les dysostoses cranio-faciales : 25 % des cas chez les premiers ; 20 % chez les seconds, selon BERTELSEN.

Parmi les autres formes de craniostoses, 10,7 % des cas donnent une épilepsie, mais les statistiques actuelles sont encore insuffisantes pour apprécier la fréquence relative.

Enfin, les crises s'observent surtout dans les oxycéphalies et les dysostoses cranio-faciales qui s'accompagnent d'hypertension intracrânienne.

d) Au point de vue séméiologique, les crises ne se distinguent pas beaucoup de l'épilepsie idiopathique. La seule différence cependant réside dans l'existence de signes focaux : épilepsie Bravais-Jacksonienne de propagation classique — paresthésies d'une main en décharges électriques précédant la perte de conscience — perte de conscience précédée pendant quelques jours d'un goût de corne brûlée dans la bouche traduisant une atteinte de la région unciforme.

Les explorations habituelles (pneumoencéphalographie gazeuse, artériographie, électroencéphalographie) à la recherche d'un foyer épileptogène sont généralement négatives.

e) Reste à envisager l'origine de ces crises comitiales. La cause doit probablement être recherchée dans deux possibilités :

— Hypertension intracrânienne, dans l'enfance ; les crises accompagnent alors l'œdème papillaire et bénéficient comme lui d'interventions décompressives ;

— Atrophie cérébrale post-hypertension intracrânienne, survenant plus tard ; ANDERSON et WOODHALL croyaient à un trouble du drainage veineux, mais cela n'est pas prouvé.

Quant au déclenchement des crises, on n'a pas encore élucidé son mécanisme : il est difficile de dire s'il est analogue à celui des crises d'épilepsie idiopathique, lié directement aux malformations osseuses ou indirectement imputable à ces dernières à la faveur d'un abaissement du seuil convulsivant. L'électroencéphalogramme, on le verra, ne fournit pas à ce sujet de données précises pathognomoniques et univoques.

Signalons enfin que, selon BERTELSEN, les crises comitiales ne se voient pas chez les mêmes malades que les manifestations oculaires. L'auteur ne peut apporter d'explication à ce fait.

### 3) Les troubles moteurs et sensitifs :

a) Ils sont déjà beaucoup moins fréquents. Pour JENSCH (1942), 7 cas sur 82 craniostoses prématurées, soit 8,5 % ; pour SERFLING et PARTNIZKE (1956), 3 cas sur 36 au total, soit 8,3 % ; pour BERTELSEN, 5 cas sur 128, soit 3,8 % et uniquement dans les synostoses coronales.

b) Les types en sont variables : légère hémiparésie ; légère paraparésie ; la plupart du temps, hémihypoesthésie et hémihypoalgésie du côté parésié.

c) Ces troubles apparaissent souvent tardivement à l'âge adulte, sans doute dépendant d'une atrophie corticale potentialisée par les malformations osseuses.

B. — *La souffrance des nerfs craniens trouve son expression majeure dans l'atteinte du nerf optique mais ne se limite pas aux troubles visuels. On observe ainsi des anomalies dans le domaine de l'olfactif, du trijumeau, des oculomoteurs, de l'appareil vestibulo-auditif. Comme on le sait, l'origine commune à tous ces désordres, plus encore que dans le cas particulier de l'atteinte optique, doit être recherchée dans l'hypertension intracranienne par l'intermédiaire de la congestion chronique qu'elle réalise dans les gaines périnerveuses.*

1) Les troubles de l'olfaction déjà signalés par MELTZER (1908), ANTON (1909), BERTOLOTTI (1910), LARSEN (1913), ont été confirmés par GREIG en 1926 qui considérait les perturbations de l'odorat comme habituelles dans l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon, et en fournit la preuve anatomique en 1935.

Ces troubles, peu incommodants, ne motivent que rarement à eux seuls la consultation. Habituellement, c'est au cours d'un examen neurologique systématique que cette anomalie est découverte.

Il peut s'agir d'une anosmie totale. Certains sujets n'ont pas le souvenir d'avoir possédé un jour un odorat. On peut aussi observer une simple hypoosmie. Le déficit enfin peut être uni ou bilatéral. Cette atteinte se voit surtout dans l'oxycéphalie et dans la dysostose cranio-faciale, beaucoup moins dans les autres formes de craniosynostoses ; mais l'appréciation rigoureuse de ce trouble est bien difficile chez les jeunes enfants.

2) Les névralgies du trijumeau semblent avoir été rapportées pour la première fois par BERTELSEN. Chez les 5 malades en cause, elles avaient justifié l'hospitalisation en neurologie et c'est le bilan complet qui permit de découvrir une « craniosténose » due au minimum à une synostose coronale prématurée.

La névralgie était de type essentiel respectant la première branche de division du nerf. Il faut évidemment discuter les rapports de cette névralgie d'allure idiopathique avec la déformation crânienne. Le meilleur argument avancé par BERTELSEN est un argument de fréquence : il est en effet peu vraisemblable de voir associées deux maladies aussi rares que la névralgie du trijumeau et l'oxycéphalie. La survenue de ces manifestations neurologiques dans la première moitié de la vie fait même dire

à cet auteur qu'il s'agit plutôt d'une névralgie symptomatique malgré ses caractères cliniques.

### 3) Les paralysies oculomotrices :

a) Les paralysies des nerfs moteurs de l'œil ont été rapportées par de nombreux auteurs : REYHER (1924) ; LEVINE (1942) ; JENSCH (1942) ; SERFLING et PARTDIZKE (1956) ; BERTELSEN (1958). Elles sont cependant rares.

b) Elles peuvent intéresser les III<sup>e</sup>, IV<sup>e</sup> et V<sup>e</sup> paires. On les observe surtout dans les oxycéphalies et les maladies de Crouzon. En général, elles sont associées à des anomalies oculaires ou à des troubles neurologiques comme des crises comitiales. Le rapport de cause à effet avec la déformation osseuse n'a jamais été prouvé. Cependant, on a pu obtenir une amélioration par intervention décompressive, ce qui suggère le rôle de l'hypertension intracranienne.

### 4) Les troubles auditifs et labyrinthiques :

a) Ils sont parmi les mieux connus : RUTTIN (1926) ; AUBRY (1935) insistent sur leur importance ; le premier dans l'oxycéphalie ; le second dans la dysostose cranio-faciale. BRUNNER (1931) incrimine les infections de l'oreille moyenne par suite du rétrécissement du nasopharynx et de la fréquence de paquets adénoïdiens. BERTELSEN enfin parle d'hypoacousie sans trouver d'autre explication que la déformation osseuse.

b) Les troubles de l'audition peuvent se voir et débiter à n'importe quel moment de la vie. On en a vu s'installer progressivement chez l'adulte. Ils peuvent être imputés soit à une lésion tronculaire, soit à un trouble de l'oreille moyenne (CROUZON en 1935 parle de rétrécissement du conduit auditif osseux et d'ankylose des osselets), soit à une atteinte de l'oreille interne, soit à des anomalies de l'oreille externe. Ils sont rencontrés assez souvent en association avec d'autres atteintes neurologiques et surtout optiques. Ils prédominent dans les oxycéphalies et les dysostoses cranio-faciales.

c) Les troubles de l'équilibre accompagnent les précédents, ou plus rarement existent à l'état isolé motivant la consultation. Leurs manifestations sont variables :

- Simple mal de mer durant de 1 minute à plusieurs heures ;
- Vertiges complexes accompagnés de manifestations auditives.

Ces troubles de l'équilibre peuvent également accompagner des troubles oculaires. Leur apparition est habituellement tardive à l'âge adulte et ils s'observent plus rarement chez le jeune enfant.

C. — *La souffrance diencéphalohypophysaire est riche de conséquences pratiques.*

1) Elle n'a été mentionnée qu'occasionnellement dans les cranosynostoses prématurées : APERT et BIGOT (121) dans la dysostose cranio-faciale, et plus tard BRENDSTRUP (1942) dans l'oxycéphalie (cité par BERTELSEN), décrivent un syndrome de diabète insipide. GUNTHER (1931) pense que la moitié des cas d'oxycéphalie s'accompagnent de retard de croissance. KING (1942) parle de réduction globale des fonctions hypophysaires. STELZNER (1949) décrit l'association : syndrome adiposo-génital — acromégalie — manisme hypophysaire. BERTELSEN enfin relève des signes de dysfonctionnement diencéphalohypophysaire dans 46 % des cas.

2) Les troubles réalisés sont très polymorphes :

a) Ils prédominent dans la sphère sexuelle :

— Dans le sexe féminin : aménorrhée ou dysménorrhée — adiposité — infantilisme génital ;

— Dans le sexe masculin : adiposité de type féminoïde avec pilosité pauvre (barbe rare) et à disposition féminine au niveau du pubis — infantilisme génital et parfois ectopie testiculaire uni ou bilatérale — au maximum syndrome adiposo-génital.

b) A côté des troubles génitaux, rappelons la possibilité de voir, à titre isolé ou associé : un diabète insipide, un myxoedème par déficit en T.S.H., une acromégalie.

c) Il reste à insister sur le retentissement quasi-constant sur la croissance générale de l'individu, même en l'absence de troubles endocrinologiques patents.

Si on compare la taille de ces sujets à celle des individus du même âge, on s'aperçoit qu'elle est ou normale, ou inférieure ou parfois supérieure à la normale. On ne peut donc pas toujours parler de retard statural, bien que celui-ci soit fréquent, mais on est toujours frappé par le chétivisme assez caractéristique de ces malades.

3) Ces troubles diencéphalchypophysaires se voient dans tous les types de cranosynostoses prématurées, avant tout oxycéphalie et dysostose cranio-faciale. Ils surviennent à tout âge, mais surtout dans l'enfance. Ils sont le plus souvent associés à d'autres troubles neurologiques (déficit visuel, céphalées, épilepsie) et se manifestent presque toujours dans le contexte d'une hypertension intracrânienne évidente — au moins radiologique — avec selle turcique plus ou moins modifiée et en tout cas anomalies osseuses secondaires prononcées.

## V. — LES TROUBLES MENTAUX ET LE RETENTISSEMENT PSYCHIQUE

Ils sont, à côté des troubles précédents, de gravité et de fréquence moindres.

A. — *Le retentissement psychique peut être considéré, dans la majorité des cas, comme peu important ; mais l'expérience chirurgicale moderne a permis de confirmer que son existence est certaine.*

1) Deux tendances se sont opposées successivement dans l'appréciation de son importance et de sa fréquence.

a) La tendance optimiste a été la première à prévaloir.

MELTZER (1908), qui fut le premier auteur à se préoccuper de ce problème, ne découvrait que 1 oxycéphale parmi 1 000 retardés mentaux et il en conclut que, dans les craniosynostoses prématurées, l'intelligence dans la règle était normale. C'était également l'avis de nombreux autres auteurs. Des remarques troublantes avaient même été faites depuis longtemps : PARACELSE, Sir Walter SCOTT, Wilhelm V. HUMBOLDT, DESCARTES étaient considérés comme turricephales. Ce fait fut cependant contesté. GREIG, examinant le portrait de Sir W. SCOTT, lui trouvait une tête normale. LAITINEN, se fiant aux reproductions de l'Encyclopédie Finnoise sur W. V. HUMBOLDT et DESCARTES, ne leur découvrait aucune anomalie céphalique.

Dans la littérature européenne, on admet volontiers l'existence d'un retard mental mais on le considère comme nettement moins grave que les troubles oculaires par exemple (REYHER, 1924 ; RONNE, 1930).

Une exception fut faite cependant pour la maladie d'Apert où le déficit intellectuel était considéré comme une des manifestations habituelles (MAGNAN et CALLIPE, 1892 ; GADELIUS, 1915 ; BIGOT, 1932 ; HANHART, 1925). WIGERT (1925) soutenait que, dans tous les cas rapportés jusqu'alors, l'intelligence était retardée. C'était également l'avis des psychiatres qui établissaient un parallélisme entre les troubles psychiques et les déformations craniennes (SMITH, 1946 ; LANGFELDT, 1951). Cependant, à l'examen de la littérature, on peut relever au moins 1 cas considéré par leurs rapporteurs PARK et POWERS (1920) comme parfaitement normal au point de vue psychique. Ces auteurs vont jusqu'à affirmer que la majorité des exemples publiés jusqu'alors ne présentaient, en effet, aucune anomalie intellectuelle.

Dans la maladie de Crouzon, si le retard mental est fréquent, il est souvent minime et la plupart des auteurs semblent admettre que l'intelligence est assez souvent satisfaisante.

b) La tendance pessimiste avait été inaugurée par GREIG (1926) qui prétendait que tous les sujets atteints de « vraie oxycéphalie » étaient des retardés mentaux.

A l'opposé des auteurs européens, les Américains, sans aller aussi loin que GREIG, adoptent une attitude réservée sur le pronostic psychique des craniosynostose prématurées (SIMMONS et PEYTON, 1947 ; INGRAHAM et Coll., 1948-1954 ; HOWEL, 1954). Plus que sur un retard franchement marqué avant l'intervention, ils se basent sur d'incontestables et rapides progrès post-opératoires pour affirmer un retard antécédent. INGRAHAM déclare : « le pronostic mental d'un malade craniosténosé traité pendant la première année est excellent. Il a été surprenant cependant de constater l'accélération du développement et même l'amélioration du comportement social qui apparaît après craniectomie, même dans le groupe le plus âgé » (INGRAHAM et MATSON, 1954, p. 100).

Aussi considère-t-on aujourd'hui le retard mental comme habituel, même dans les craniosynostoses simples. INGRAHAM et coll. admettent que 40 % des sujets atteints de cette maladie sont retardés, et seulement 25 % après l'intervention. Ils pensent aussi que le risque croît avec le nombre des sutures fusionnées et, dans le cas particulier de la synostose coronale, plus que dans les autres formes. BERTELSEN apporte la statistique suivante :

|                                                   |             |
|---------------------------------------------------|-------------|
| Sur 175 synostoses coronales simples ou associées | 42 retardés |
| Sur 12 scaphocéphales                             | 8 —         |
| Sur 8 trigonocéphales                             | 2 —         |
| Sur 4 plagiocéphales                              | 1 —         |
| Sur 15 dysostoses cranio-faciales                 | 2 —         |
| Sur 5 acrocéphalosyndactylies                     | 4 —         |

On y remarque :

— La fréquence du retentissement psychique chez les scaphocéphales et dans les acrocéphalosyndactylies. Ce fait ne confirme pas l'expérience d'INGRAHAM qui admet que la maladie d'Apert est de meilleur pronostic que l'oxycéphalie. BERTELSEN invoque pour expliquer cette discordance l'hospitalisation moins facile au Danemark, décidée seulement en présence de manifestations cliniques, et surtout les indications opératoires moins fréquentes qu'aux U.S.A. ;

— La faible incidence de l'atteinte mentale dans les dysostoses cranio-faciales, mais les chiffres fournis sont trop faibles pour être significatifs ;

— La survenue de troubles psychiques dans un quart des cas environ des autres types de craniosynostose prématurées.

Signalons enfin que, dans tous les cas, cette atteinte intellectuelle est habituellement modérée. Il est rare qu'elle abou-

tisse à l'imbécilité ou à l'idiotie. Les parents signalent souvent que les troubles commencent à se manifester par un retard dans l'acquisition des gestes élémentaires (position assise, marche) ou de la parole. Parfois au contraire, c'est plus tard que l'enfant change de caractère, devient irritable et voit graduellement ses principales fonctions intellectuelles se détériorer.

2) Comment expliquer l'apparition de ce déficit psychique ?

a) Son fondement organique lui-même a été discuté. Dans le cas particulier de l'acrocéphalosyndactylie et de la dysostose cranio-faciale, PARK et POWERS ainsi que BIGOT étaient peu enclins à considérer ce retard mental comme une réalité physique mais plutôt comme le résultat d'une éducation mal adaptée. A cause de leurs anomalies cranio-faciales et de leur exophtalmie leur conférant une apparence parfois hideuse, à cause aussi de leurs malformations des extrémités, ces malades sont séparés dès l'enfance du reste du monde et font l'objet de soins particuliers. Ils subissent ainsi l'influence débilitante du milieu spécial dans lequel ils vivent. DE BRUIN (1925) était du même avis : « le développement intellectuel de ces sujets, disait-il, pourrait peut-être s'effectuer tout à fait normalement si leur éducation première ne laissait pas ordinairement à désirer ». MAGNAN et GALLIPE décrivaient ces enfants atteints de maladie d'Apert comme des êtres « doux, bienveillants, ne se mettant jamais en colère, dociles, laborieux, faisant de grands efforts pour se rendre utiles ». REYHER suggère, quant à lui, qu'une diminution de la vision peut contribuer à réduire le degré apparent d'évolution mentale.

b) Cependant l'expérience chirurgicale prouve, pour l'ensemble des cas, d'une part, que le retentissement psychique est une réalité organique puisque l'intervention se solde par une amélioration ; d'autre part, qu'il existe une relation de cause à effet l'unissant aux malformations craniennes et à l'hypertension intracrânienne par le biais de la souffrance et de l'atrophie cérébrales (BERTELSEN).

c) WIGERT (1927) croyait que les troubles psychiques de l'acrocéphalosyndactylie étaient également dus à l'hypertension intracrânienne. Ce fait est moins certain. En effet, les fontanelles sont longtemps conservées dans cette maladie, et les taux de pression du liquide céphalo-rachidien sont rarement tels qu'ils entraînent une atrophie optique. Il faut donc, pour expliquer la fréquence du déficit mental, invoquer une autre cause. Peut-être, sur la foi des observations de SWANZY (1898) et de VALENTIN (1938) découvrant à l'autopsie une agénésie du corps calleux, peut-on invoquer, dans ce cas, une atteinte cérébrale primitive concomitante. On pourrait alors parler avec TRIDON (Thèse Nancy 1958) de dysraphie cranioencéphalique.

B. — *Les troubles mentaux caractérisés sont beaucoup plus rares et d'existence même discutée.*

KNECHT (1883), étudiant la forme du crâne chez 1 214 criminels, découvrait chez eux, dans 10 % des cas, une asymétrie crânienne ; dans 15 % des cas une oxycéphalie évidente, et dans 3 cas une scaphocéphalie. Si l'on attribue à ces êtres asociaux que sont les criminels un psychisme perturbé, ces chiffres deviennent éloquents. Cependant, ces constatations peuvent être mises en doute. L'auteur ne mentionne que dans un cas seulement l'existence d'une atteinte oculaire et de signes encéphaliques et il ne fait aucune référence à l'état des sutures. Il paraît impossible qu'une atteinte optique ait échappé à KNECHT et on connaît d'autre part sa banalité dans l'oxycéphalie. Il est donc peu probable que l'auteur ait été en présence d'authentiques cranosynostoses prématurées. Il en est de même pour la statistique italienne de LOMBROSO (1876) qui relevait une oxycéphalie chez 50 % des prisonniers examinés. Là encore, il est difficile de définir s'il s'agit de véritables cranosynostoses ou seulement de variations morphologiques.

Dans un autre domaine, il a été soutenu que l'incidence des maladies mentales chez les individus atteints de cranosynostoses prématurées est supérieure à celle observée chez l'ensemble des humains à morphologie crânienne normale. Ainsi, JENSCH (1942) publiait 19 cas de schizophrénie chez 82 malades atteints de synostose coronale prématurée et pensait que cette maladie était, chez ces sujets, particulièrement grave.

Pour BERTELSEN et la plupart des auteurs modernes (INGRAHAM, LAITINEN), ces psychoses n'ont jamais été retrouvées dans leurs cas et l'opinion de JENSCH ne peut être confirmée. Par contre, les troubles de la personnalité ne sont pas rares aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant : instabilité, perte du raisonnement logique, dépression légère intermittente, perte du pouvoir de concentration et d'attention. Il en résulte une baisse de la mémoire et de l'initiative, et à la longue déclin mental croissant qui, comme nous l'avons vu, peut être rapporté à une atrophie cérébrale progressive. Il est indéniable qu'à ces déficiences acquises de nature organique s'ajoutent des complexes d'infériorité esthétiques et intellectuels, l'ensemble contribuant à accroître encore le caractère étrange et l'isolement de ces sujets.

On peut donc admettre, en conclusion, que les victimes de cranosynostoses prématurées sont d'intelligence seulement médiocre avec des facultés intellectuelles émoussées mais non abolies permettant théoriquement une intégration valable dans la société. Mais l'infirmité dont ils sont atteints contribue grandement à augmenter encore leur solitude et à réduire leur activité,

## CHAPITRE II

### L'EVOLUTION DU SYNDROME DE CRANIOSYNOSTOSE PREMATUREE

L'évolution de la fermeture prématurée des sutures est dirigée par la craniosténose et l'hypertension intracrânienne qui en résulte. Sa rapidité dépend donc de l'âge où s'est opérée la synostose. Il est intéressant, dans un essai de synthèse, de regrouper les signes cardinaux que nous venons d'étudier pour les envisager sous un angle évolutif. Nous distinguerons trois phases :

- début,
- phase compensée,
- phase décompensée.

#### I. — LE DEBUT

##### a) Date d'apparition de la synostose :

— La fusion d'une ou plusieurs sutures peut être observée parfois chez le nouveau-né (APERT, 1906 ; KLEINSCHMIDT, 1921 ; REUSS, 1927 ; HOWKINS et coll., 1938).

— Mais on a rapporté un certain nombre de cas dans lesquels l'ossification est apparue progressivement dans les premiers mois de la vie aérienne (FABER et TOWNE, 1927 et 1943 ; JACOBSEN, 1932 ; PEIPER, 1923).

— On croit cependant que la majorité surviennent in utero et très probablement au deuxième mois de la vie fœtale, au moment du développement rapide de la tête et de la différenciation des extrémités (MARTISCHNIG et THALHAMMER, 1952 ; PARK et POWERS, 1920 ; VEST, 1955). Néanmoins, il ne peut y avoir de synostose réelle entre deux os voisins qu'à partir du quatrième mois de la vie intra-utérine (BROMAN).

GREIG croyait que dans la « vraie oxycéphalie » aucune suture n'apparaissait et que l'ossification se faisait directement d'une région à l'autre. Cette conception ne fut pas admise en général et HOWKINS et coll. la considèrent comme entièrement théorique ; on n'a jamais trouvé en effet de crâne de nouveau-né qui ne présente aucune trace de suture.

— Enfin, certains auteurs, comme ISOLA (1932), admettent

que la dysostose cranio-faciale est la seule forme de craniosynostose prématurée débutant réellement pendant la vie fœtale.

De toute façon, quelle que soit la date du début de la synostose, cette fusion doit survenir au moins dans la première enfance pour déterminer une déformation crânienne, et celle-ci est d'autant plus intense que la fermeture de la suture est plus précoce (BOLK, 1914 ; VON LENHOSSEK, 1917 ; RINTELEN, 1939).

b) Les signes d'appel de la maladie peuvent être décelés dès la naissance sur la morphologie crânienne particulière du nouveau-né, parfois cause de dystocie. Mais en général, ils apparaissent dans la première année de la vie (PATRY, 1905 ; BACHMAN, 1908 ; MORRO, 1921 ; BAUER, 1932). C'est à ce stade que la maladie doit être découverte et l'indication opératoire posée. BERTELSEN pense qu'un grand nombre de malades consultent leur médecin pour la première fois vers l'âge de 15 à 16 ans pour des céphalées ou des symptômes oculaires. D'autres cas ont été signalés chez des adultes (KUTTNER, 1913 ; BAUER, 1932 ; LAKE et KUPPINGER, 1950), mais leur malformation datait de l'enfance.

## II. — LA PHASE COMPENSEE

Elle correspond en fait à la période où se manifestent les signes d'appel sans que la souffrance intracrânienne ait atteint un stade critique irréversible.

a) Le signe le plus précoce est la dysmorphie crânienne : la maladie de Crouzon réalise l'anomalie la plus évidente et la plus précocément décelable. Dès la naissance, le plus souvent, l'enfant frappe par sa morphologie crânienne évocatrice, son exophtalmie, son hypoplasie du maxillaire supérieur. Les radiographies crâniennes montrent déjà la synostose coronale habituellement en cause, parfois une synostose sagittale.

Une autre malformation précocément décelée est la trigonocéphalie, tellement caractéristique qu'elle ne peut prêter à confusion.

Les autres synostoses se manifestent en général plus tard par la dysmorphie correspondante qui s'installe peu à peu au cours de la première année et s'accompagne alors le plus souvent d'une réduction visible de la capacité crânienne. Habituellement, dans les craniosynostoses multiples, l'ossification prématurée commence par une suture et atteint progressivement les autres, aboutissant à une véritable oxycéphalie. Toutes les morphologies peuvent être observées selon la première suture soudée. L'évolution clinique peut être suivie sur les radiographies.

Parallèlement, apparaissent les anomalies osseuses secon-

daïres traduisant déjà avec l'hypertension intracranienne la souffrance encéphalique.

b) L'atteinte oculaire : elle peut être le premier signe attirant l'attention et conduisant au spécialiste, mais en général elle apparaît dans l'ombre des anomalies osseuses.

La traduction la plus évidente en est l'exophtalmie, uni ou bilatérale, symétrique ou non. Elle est constatée dès la naissance dans la maladie de Crouzon et apparaît progressivement dans les autres craniosynostoses. Tous les degrés peuvent être observés, et son intensité s'accroît au cours de la première année en même temps que le degré de craniosténose et la distance interorbitaire. Parallèlement, peut apparaître un strabisme divergent ou convergent, parfois un nystagmus. L'atteinte optique n'apparaît que dans un deuxième temps, précédée par l'installation lente d'un œdème papillaire.

c) Au cours de cette phase, l'atteinte neurologique est rare, mais on peut d'ores et déjà observer :

— Un retard staturo-pondéral ne répondant pas aux causes habituelles de l'hypotrophie du nourrisson ;

— Une certaine prédisposition aux affections des voies respiratoires ;

— Un retard dans les acquisitions motrices élémentaires (préhension, station assise, marche) et dans le développement intellectuel (premier sourire tardif, intérêt médiocre pour le monde ambiant, indifférence affective). On se heurte d'ailleurs à des difficultés certaines pour apprécier le psychisme du jeune nourrisson.

Dans tous les cas, une craniectomie précoce à ce stade d'hypertension intracranienne latente donne les meilleurs résultats : tant sur le plan esthétique que sur le plan visuel, et surtout sur le plan psychique et moteur où l'on peut observer des reprises spectaculaires.

### III. — LA PHASE DECOMPENSEE

Après une période de bonne tolérance de durée variable (de quelques semaines à quelques mois ou années), selon le type et le nombre de sutures fermées, apparaissent des signes de souffrance cérébrale, le plus souvent dans les trois premières années de la vie. Mais, comme nous l'avons vu, il n'y a pas de règle générale et certains cas sont diagnostiqués tardivement à l'âge adulte.

Selon ALKI YASSIS, quatre manifestations principales dominent cette période : l'hypertension intracranienne, l'atteinte optique, l'épilepsie, le retard psychique.

a) L'hypertension intracranienne a une traduction clinique classique, mais souvent émoussée, dont nous avons décrit tous les éléments au cours de l'analyse des signes cardinaux :

- Céphalées de type variable, volontiers pulsatiles ;
  - Vomissements, complétant avec ces derniers un tableau pseudo-migraineux ;
  - Viscosité intellectuelle plus ou moins évidente ;
  - Déficit visuel et troubles de la motricité oculaire ;
  - Augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien.
- Elle peut revêtir deux modalités :

1) Le tableau de la décompensation brutale par hypertension intracranienne paroxystique :

— Il peut ouvrir la scène et attirer l'attention sur la morphologie crânienne et l'aspect radiologique ;

— C'est un tableau sévère pseudo-tumoral, d'évolution rapide : avec vomissements répétés en jet ; troubles de la conscience aboutissant parfois à un coma plus ou moins profond ; fond d'œil de stase et évolution spontanée fâcheuse ;

— La seule thérapeutique valable, après régression de l'hypertension intracranienne avec les moyens médicaux, est la craniectomie rapide.

2) Le tableau de décompensation progressive par phases d'hypertension intracranienne successives : d'intensité moindre, d'apparition moins brutale, d'évolution spontanée régressive. La répétition de ces poussées d'hypertension intracranienne et leur aggravation finissent par réaliser un tableau alarmant justifiant l'intervention.

Il faut faire la part dans ce tableau : de la dysharmonie cranio-encéphalique, des phénomènes de blocage et des troubles de l'hydrodynamique du liquide céphalo-rachidien.

b) L'atteinte optique est marquée à ce stade par une atrophie papillaire au fond d'œil et par son aboutissement clinique : la cécité totale. C'est l'apanage des formes lentement progressives de diagnostic tardif.

Nous avons vu que son mécanisme est presque toujours de type atrophie post-œdémateuse et rarement de type atrophie primitive. L'atrophie, une fois constituée, est irréversible spontanément ou après intervention. Mais avant ce stade, on peut obtenir par craniectomie une amélioration notable.

c) L'épilepsie : elle apparaît à cette période. Elle réalise des aspects cliniques polymorphes dont nous avons déjà envisagé les variétés. Elle traduit une lésion corticale ou sous-corticale, le plus souvent indélébile, de type atrophique, irréversible après

craniectomie. Cependant, dans la mesure où un élément fonctionnel entre dans sa physiopathologie (œdème), on peut espérer une régression plus ou moins notable.

d) Le retard staturo-pondéral et psychique : il ne fait que se confirmer à ce stade, mais son importance est très variable suivant l'ancienneté et le potentiel évolutif de la maladie. Le déficit mental objectif est alors plus ou moins masqué par les signes d'hypertension intracrânienne et parfois difficilement interprétable.

Il va sans dire qu'une telle évolution est un schéma facile, et dans l'ensemble pessimiste, répondant aux formes les plus graves. Toutes n'aboutissent pas à la cécité complète, à l'épilepsie et au retard physique et psychique. Mais dans toutes les formes, ces signes sont en puissance et une exploration minutieuse permet, dans leur ébauche ou leur latence, d'affirmer la souffrance encéphalique. Celle-ci doit être dépistée le plus tôt possible et la chirurgie doit remédier au plus vite à ses conséquences fâcheuses.

## CHAPITRE III

### LES ASSOCIATIONS MORBIDES ET LES MODALITES CLINIQUES

La fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures de la voûte crânienne peut être isolée, mais très souvent cette anomalie s'accompagne d'autres malformations ou entre dans le cadre de maladies générales dont elle ne constitue qu'un symptôme parmi d'autres très différents.

#### I. — LES MALFORMATIONS ASSOCIEES AUX CRANIOSYNOSTOSES PREMATUREES

Elles sont multiples, atteignant des secteurs extrêmement variables de l'organisme. Elle peuvent avoir un intérêt secondaire par leur rareté ou leur diversité, constituant un épiphénomène dans la séméiologie des simples craniosynostoses prématurées ; elles peuvent, au contraire, réaliser un élément symptomatique de premier plan et entrer dans des cadres bien définis au sein des craniosynostoses complexes.

*A) Les malformations observées sont très nombreuses. Nous les classerons sous un certain nombre de rubriques correspondant à leur localisation :*

##### *1) Les malformations faciales sont parmi les plus fréquentes.*

Quelques-unes d'entre elles entrent dans la symptomatologie de la maladie de Crouzon, soit comme conséquence de l'hypertension intracrânienne liée à la dysmorphie crânienne, soit aussi — et ce sont les seules qui nous intéressent ici — comme malformations primitives : hypoplasie du maxillaire supérieur entraînant un pseudo-prognathisme du maxillaire inférieur.

D'autres anomalies faciales ont été décrites à titre plus exceptionnel : hypertélorisme majeur sans commune mesure avec celui réalisé par l'hypertension intracrânienne ; prognathisme supérieur ; rétrognathisme ou prognathisme vrai du maxillaire inférieur ; fermeture incomplète de la symphyse mentonnière (KUTTNER, 1913).

## 2) Les malformations buccales :

La découverte d'une voûte palatine ogivale ou d'une implantation dentaire défectueuse est chose banale, surtout dans la dysostose cranio-faciale. Il est moins fréquent d'observer : une fissure palatine (WELCKER, 1862) ; un bec-de-lièvre médian, considéré par BERTELSEN (1958) comme une forme fruste de fissure palatine.

## 3) Les malformations thoraciques sont plus rares :

WIGERT a décrit une aplasie de l'articulation acromio-claviculaire dans le cadre d'anomalies articulaires plus étendues (1927-1932). On a noté parfois une axyphoïdié, et plus souvent des dépressions parasternales bilatérales avec quelquefois thorax en bréchet.

## 4) Au niveau du rachis :

La découverte d'une cyphose ou d'une scoliose (GREIG, 1926) est assez banale. Plus rarement on note une dysraphie rachidienne : *spina bifida occulta sacré* (INGRAHAM et MATSON, 1958). Moins souvent encore on a relevé un raccourcissement cervical avec ankylose des premières vertébrales cervicales (SAETHRE, 1941 ; PETER, 1946 ; KAPLAN, 1952) ou une fusion vertébrale de siège variable par aplasie discale (WIGERT, 1927-1932). Exceptionnellement on a noté une vertèbre en coin (BERTELSEN, 1958).

## 5) Au niveau des membres :

PARK et POWERS (1920) insistèrent déjà sur le blocage fréquent des grosses articulations. WIGERT (1927-1932) décrit une aplasie congénitale des articulations de la hanche et de l'épaule, avec hypoplasie de la tête humérale, subluxation de l'humérus et aplasie de la glénoïde.

On a également relaté la possibilité de : luxation congénitale de la hanche (ZELLWEGER, CIACCAÏ, ZABNIENKA, 1952) — genu valgum — luxation de la tête radiale avec ankylose du coude (DODD et Mac MULLEN, 1903 ; BEDELL, 1917 ; GREIG, 1926 ; APERT, 1926 ; HOWKINS et coll., 1938) ; chondrome du cubitus ; hypoplasie des deux os de l'avant-bras ; pieds bots, surtout varus équien (WHEATON, 1894 ; DUBRISAY, 1898).

## 6) Au niveau des extrémités :

On observe souvent une raréfaction osseuse des os longs ou une fusion partielle des os du carpe (os crochu ; grand os : BERTELSEN, 1958).

Les anomalies majeures siègent au niveau des doigts. On sait qu'elles constituent un des signes cardinaux de la maladie d'Apert. Mais on a pu en décrire dans certains cas évoquant par leur morphologie cranio-faciale, soit une maladie de Crouzon, soit beaucoup plus rarement une simple craniosynostose, d'où

la notion de formes de transition entre ces différentes affection. Il s'agit :

- d'ankyloses articulaires des doigts et des orteils ;
- de transformation en marteau de ces extrémités ;
- mais surtout d'anomalies de la segmentation :

— Syndactylies symétriques des membres supérieurs et inférieurs avec : parfois absence des phalanges terminales et d'une partie des phalanges moyennes ; présence de ponts osseux entre les vestiges des doigts et les éléments du métacarpe et du métatarse ; présence de griffes à l'extrémité des doigts réunis. L'ensemble donne à la main l'aspect d'une cuiller (« die Hoffelhand » des auteurs allemands) ;

— Polydactylies surtout observées au niveau des pieds (NORVIG, 1929) ;

— Ectradactylie enfin, décrite par GARCIN et coll. (1932).

#### 7) *Au niveau de l'appareil musculaire :*

Notons la possibilité de myopathies, et le cas cité par BERTELSEN d'aplasie de la partie inférieure du muscle grand pectoral droit.

#### 8) *Parmi les anomalies neurologiques :*

On a décrit : des agénésies et des dysgénésies du corps calleux (thèse de TRIDON, Nancy 1958) ; des cavités syringomyéliques de nature hydromélique ; un 5<sup>e</sup> ventricule cérébral ; une agénésie du cervelet ; des kystes de la faux du cerveau.

#### 9) *On connaît également des anomalies des organes des sens :*

— Atteintes de l'appareil auditif : surdi-mutité, hyperostose complète de l'oreille moyenne, absence de cellules mastoïdiennes ;

— Atteintes de l'appareil oculaire : blépharo-phimosis (BERTELSEN, 1958), ptosis congénital des paupières (SAWHNEY, 1934), colobome de l'iris (BALLANTYNE, 1937), dislocation du cristallin (BROCKMEYER, 1933), glaucome aigu ou chronique.

#### 10) *Des malformations viscérales et cardiovasculaires ont été signalées :*

— Hypertrophie thymique ;

— Splanchnomégalie et mégacôlon congénital ; imperforation anale (INGRAHAM et MATSON) ; hernie ombilicale (MARTISCHNIG et THALHAMMER, 1952).

— Canal artériel (LAITINEN, 1956 ; BERTELSEN, 1958) ; cardiopathies congénitales, particulièrement communication interventriculaire (BERTELSEN, 1958).

— Hémangiomes étendus (LAITINEN, 1956) et maladie de Sturge-Weber.

11) *Anomalies de la sphère endocrinienne :*

Nanisme, ectopie testiculaire (BERTELSEN), utérus bifide et sténose vaginale (BERTELSEN), pseudo-hermaphrodisme mâle (BERTELSEN).

12) *Dans le domaine dermatologique :*

Larges nævi flammés (SAETHRE, 1931 ; BERTELSEN, 1958) ; kystes dermoïdes du sacrum (REUSS, 1927).

B) *Les associations entre ces malformations et la déformation crânienne permettent d'isoler un certain nombre de formes cliniques :*

On ne peut établir de correspondance autre que fortuite avec les craniosynostoses simples, pour lesquelles l'anomalie de la voûte crânienne demeurent l'élément morphologique majeur et le plus constant : scaphocéphalie, acrobrachycéphalie, trigonocéphalie, plagiocéphalie.

On peut, au contraire, décrire à part les deux syndromes polymalformatifs dans lesquels la déformation crânienne n'intervient que comme une des anomalies morphologiques qui servent à les délimiter :

a) La dysostose cranio-faciale, rappelons-le, se définit comme suit :

— Par son caractère héréditaire et familial habituel (ces caractéristiques étiologiques seront précisées ultérieurement) ;

— Par une déformation crânienne liée à une ou plusieurs synostoses de la voûte (le plus souvent mais non toujours : une acrobrachycéphalie), avec comme conséquences des anomalies osseuses secondaires (cyphose basilaire) et neuro-sensorielles (exophtalmie parfois majeure, troubles de l'acuité visuelle, strabisme divergent...) ;

— Par des malformations faciales ou peut-être facio-basilaires, où dominant l'hypoplasie du maxillaire supérieur avec déformation nasale et le pseudoprogathisme du maxillaire inférieur.

L'ensemble donne cet aspect en profil de perroquet si caractéristique de la maladie.

Cette triade suffit à affirmer le diagnostic. Mais le bilan des anomalies ne se limite pas là et il décèle souvent de nombreuses malformations, aussi diverses que dans les simples craniosynostoses :

Elles prédominent à l'extrémité céphalique sous forme de troubles sensoriels :

— Oculaires : cataracte bilatérale (LEDoux) ; ectopie du cristallin (PESME, VERGER, MONToux) ; glaucome (NAUD).

— Auditifs (étudiés par AUBRY ; *Revue Neurologique*, 1935) : malformations fréquentes du conduit auditif externe :

Dans un tiers des cas :

— Imperforation complète et absence de tympans.  
— Conduits presque normaux mais exostoses, tympans anormalement inclinés par procidence du mur de la logette ;

— Conduits et tympans normaux.

Troubles cochlaires dans 100 % des cas ;

Conduction aérienne abaissée ;

Surdité type oreille moyenne ;

Conduction osseuse augmentée pour les sons graves et aigus par ankylose des osselets et fenêtres labyrinthiques ;

Troubles vestibulaires légers : hyperexcitabilité rotatoire et galvanique.

Olfactifs : anosmie.

Mais on observe aussi parfois des troubles plus divers :

— Ostéo-articulaires (épaule, tête du radius, hanche-APERT et BACH) ;

— Vasculaires : hémangiomes, syndrome de Sturge-Weber a minima ;

— Neurologiques : spina bifida ;

— Endocriniens : goître (CROUZON, POMME et BUTTE) ;

— Rachitisme : (HEUYER et BACH).

Enfin les extrémités peuvent être atteintes :

— Ectrodactylies surtout (GARCIN, THUREL, RUDAUX) ;

VOGT (1933), LESNE et GILBERT-DREYFUS ont affirmé avoir observé des syndactylies, mais ils sont démentis par WAARDENBURG qui voit dans ces cas d'authentiques maladies d'Apert. Ainsi se trouve posé le problème des formes de transition avec la deuxième forme clinique des craniosynostoses complexes :

b) L'acrocéphalosyndactylie d'APERT est caractérisée par une tétrade :

— Caractère héréditaire et familial fréquent, sans exclure la possibilité de cas sporadiques. Nous discuterons cette notion plus tard ;

— Malformation cranienne habituellement de type acrobrychycéphalique avec, comme particularité, une fontanelle antérieure longtemps ouverte et une béance de la métopique. Contrairement à la dysostose cranio-faciale, on observe une lordose basilaire, mais les conséquences en sont aussi graves ; exophtalmie, hypertélorisme, nystagmus ; la cécité, par contre, est exceptionnelle.

— On retrouve des anomalies faciales voisines de celles observées dans la maladie de Crouzon : enfoncement du maxillaire supérieur, joues plates, palais ogival, malpositions dentaires, nez aplati à la base ;

— Enfin, existent des anomalies des extrémités qui font l'originalité du syndrome : avant tout syndactylie symétrique au niveau des mains et des pieds, dont les aspects ont déjà été envisagés, mais parfois aussi véritables polydactylies surtout au niveau des membres inférieurs.

Comme dans la dysostose cranio-faciale, le bilan des anomalies ne se limite pas là et l'on peut voir :

— Des malformations céphaliques :

fissures palatines (LESNE, CLEMENT, DREYFUS, 1932) ;  
bifidité de la luette (VIALLEFONT) ;  
« mordex apertus » (VOGT) par aplasie de l'os intermaxillaire.

— Des anomalies diverses :

ostéo-articulaires : ectromélie (GARCIN), absence de radius (PRITCHARD), défaut d'extension de l'avant-bras sur le bras (LERI), lordose vertébrale ;  
neurologiques : spina bifida (CHOTZEN) ;  
endocriniennes.

c) On comprend que les analogies frappantes entre ces deux formes cliniques aient suggéré à CRUVEILHIER (dans sa thèse de 1954 basée, par ailleurs, sur une étude génétique précise) l'idée de réunir ces deux syndromes en une même entité nosographique : la maladie d'Apert-Crouzon.

Il isole ainsi :

— Une forme typique, la maladie de Crouzon : malformation crânienne, troubles oculaires, atrophie du maxillaire supérieur, troubles auriculaires ;

— Une forme complète, le syndrome d'Apert qui ajoute aux signes précédents les anomalies distales ;

— Des formes frustes, difficilement décelables par la simple clinique et nécessitant la radiologie.

Selon cet auteur, tous ces aspects sont réunis par des caractères génétiques communs : transmission mendélienne autosomique dominante, atteignant les deux sexes avec pénétrance et expressivité variables, et par le même facteur embryogénique : l'atrophie ou l'aplasie du maxillaire supérieur qui rendrait compte des malformations faciales.

Cette maladie s'opposerait ainsi à l'hypertélorisme de Greig dû à une dystrophie du sphénoïde, et au syndrome de Franceschetti dû à une dystrophie du bourgeon mandibulaire.

Que l'on adopte ou non cette séduisante manière de voir, on doit reconnaître comme établie l'étroite parenté malformative qui relie ces deux syndromes aux craniosynostoses simples d'une part, et entre elles, d'autre part.

## II. — LES MALADIES GENERALES QUI COMPORTENT UNE CRANIOSYNOSTOSE PREMATUREE

Elles constituent, en quelque sorte, le chapitre des formes associées. Nous contentant de signaler la possibilité d'association de craniostynostose avec une chondrodystrophie, une ostéogénèse imparfaite ou une maladie d'Albers-Schomberg, nous distinguerons trois éventualités principales :

- Craniostynostose et rachitisme vitamino-résistant ;
- — — et hypophosphatasie ;
- — — et hypercalcémie idiopathique

### 1) *Craniostynostose et rachitisme vitamino-résistant.*

La première observation publiée est celle d'Olga IMERSLUND (1951). Depuis, COLEMAN et FOOTE (1954) en ont publié un autre cas. Ils rappellent que certains cas d'ALBRIGHT et de PEDERSON peuvent être rapprochés de cette description. SCOTT avait décrit un aspect crânien évoquant la scaphocéphalie au cours d'un rachitisme. Enfin HUGH-JONE et HARRIS (1958) rapportent un nouveau cas.

La plupart de ces observations relatent, au cours d'un rachitisme résistant à des doses massives de vitamine D<sub>2</sub>, une déformation de type scaphocéphalique, mais personne avant COLEMAN et FOOTE n'avait pensé à vérifier l'existence d'une synostose sagittale.

### 2) *Craniostynostose et hypophosphatasie.*

Il s'agit d'une affection héréditaire du nourrisson, marquée également par un pseudo-rachitisme avec fractures pathologiques et déformations, chute des dents et très souvent craniostynostose prématurée. Les cas sévères meurent avant un an de l'atteinte rénale secondaire à l'hypercalcémie habituellement observée. Les cas bénins ont peu de traduction clinique et ne sont décelés que biologiquement (augmentation du calcium et du phosphore sanguins, taux de phosphatases presque nul, élimination urinaire de phospho-éthanolamine). Les cas moyens ont des manifestations osseuses et sont les seuls où une craniostynostose peut se manifester. Elle peut revêtir tous les types décrits. D'un point de vue théorique, il est important de mettre en parallèle sa présence avec les conceptions étiologiques modernes sur la maladie (selon DENT, il s'agit d'un bloc enzymatique ou d'une erreur métabolique).

### 3) *Craniostynostose et hypercalcémie idiopathique.*

Cette maladie se manifeste :

- Par un aspect cranio-facial particulier avec microcépha-

lie et « faciès d'elfe » (strabisme interne, rapprochement oculaire, nez relevé, lèvre supérieure saillante), des anomalies palatines et dentaires. Ces manifestations sont rapportées à une craniosynostose prématurée sphéno-palatine.

— On y ajoute : une hyperdensification osseuse pseudo-myxoœdémateuse, des dépôts calciques viscéraux, un souffle systolique fréquent, une insuffisance rénale par néphrocalcinose.

— Biologiquement, entre autres perturbations (urée, protéinémie et cholestérol élevés), les anomalies phosphocalciques sont typiques avec calcémie atteignant 130 à 150 mg. Les phosphatases sont normales.

La forme précoce de LIGHTWOOD est la plus grave : mort avant un an d'insuffisance rénale évolutive.

La forme prolongée de FANCONI et SCHLESSINGER est moins grave. L'hypotrophie importante, les signes osseux et le faciès caractéristique se manifestent.

L'étiologie est encore mal connue (hypersensibilité à la vitamine D 2, hyperabsorption calcique).

Il va sans dire que la thérapeutique de privation et de déplétion calciques, basée sur des bilans précis, ne peut avoir d'influence nette sur la craniosynostose sphéno-palatine.

## CHAPITRE IV

### DIAGNOSTIC DES CRANIOSYNOSTOSES PREMATUREES

Au cours des chapitres antérieurs, nous avons analysé les principaux symptômes des craniosynostoses prématurées, tracé leur évolution générale et décrit les principales associations morbides. Il convient, pour clore cette étude séméiologique, de reprendre le problème sous un angle pratique.

— Sur quels arguments fonder un diagnostic de craniosynostose prématurée ?

— Quelles sont les causes possibles d'erreur et quels sont les moyens de les éviter ?

#### I. — LE DIAGNOSTIC POSITIF

Il repose sur des arguments à la fois cliniques et para-cliniques.

A. — *La clinique seule permet généralement d'évoquer et souvent même d'affirmer l'anomalie suturale.*

1) Un certain nombre de signes d'appel amènent l'enfant en consultation ou peuvent être retrouvés par un interrogatoire orienté. Leur intérêt est primordial.

a) Le premier qui attire l'attention est habituellement la déformation cranienne visible dès la naissance ou développée progressivement au cours des premiers mois de la vie. Elle est parfois importante avec exophtalmie marquée comme dans la dysostose cranio-faciale ; d'autres fois au contraire, elle est peu apparente et c'est la découverte d'une fermeture très précoce de la fontanelle antérieure qui fait palper le trajet des sutures et entreprendre le bilan radiologique. Rappelons cependant que ce fait ne peut, à lui seul, affirmer un diagnostic de fermeture prématurée des sutures car il est soumis à d'importantes variations familiales et personnelles.

b) La consultation peut aussi être motivée par des troubles visuels. L'expertise ophtalmologique amène alors à reconnaissance de la maladie. Il est beaucoup plus rare que l'enfant soit amené pour un autre trouble sensoriel.

c) Dans certains cas, ce sont des céphalées qui attirent l'attention, mais elles passent volontiers inaperçues chez un très jeune enfant. Beaucoup plus évocatrices sont les crises convulsives survenant sans étiologie précise. La déformation crânienne est en général assez apparente pour orienter le diagnostic.

d) Il est beaucoup plus rare de voir consulter pour des troubles neurologiques ou endocriniens, un retard de croissance, une stagnation intellectuelle. Ce sont là des symptômes plus tardifs, habituellement découverts au cours du bilan systématique.

De toute façon, ces signes d'appel imposent un examen clinique complet du jeune patient, tant pour faire un bilan malformatif minutieux que pour déceler les inéluctables conséquences générales de sa dysmorphie crânienne.

2) Le bilan malformatif doit être systématique.

a) Il comporte, en premier lieu, une analyse aussi précise que possible de la malformation cranio-faciale.

— On la classe en général facilement dans l'un des types connus et l'on peut en déduire approximativement le siège de la ou des sutures prématurément fermées ;

— Il est plus difficile de localiser avec certitude cette anomalie par la palpation d'une saillie locale ou par la diminution — à la naissance ou dans les premières semaines — de la mobilité normale entre les os du crâne ;

— Il est encore plus délicat d'apprécier cliniquement le degré de « craniosténose » sur les modifications de la position normale des globe oculaires ou de la morphologie orbito-frontale.

Quoiqu'il en soit, on peut retenir quatre signes qui nous paraissent, isolément et à fortiori groupés, avoir une grande valeur séméiologique :

— La bosse bregmatique se rencontre très souvent, surtout dans l'oxycéphalie quand au moins coronales et sagittale sont soudées. Elle résulte à la fois de la poussée intracrânienne sur la zone de moindre résistance de la fontanelle antérieure et de la confluence des synostoses longitudinale et transversale. Presque pathognomonique de la maladie, ce signe a un double intérêt : diagnostique, les examens paracliniques n'ayant qu'un rôle confirmatif la plupart du temps ; pronostique, permettant d'apprécier l'étendue du processus synostosant soupçonné et d'en prévoir ainsi la gravité.

— La saillie osseuse accompagnant la suture responsable est plus inconstante et moins significative. Quand elle existe, elle témoigne d'une synostose en cours ou récente. Elle prédomine au niveau de la sagittale où elle peut dessiner un véritable cimier de casque. Elle se voit plus rarement au niveau des coro-

nales, mais sa coexistence avec la précédente est particulièrement fréquente avec la maladie de Crouzon, réalisant une crête cruciforme assez caractéristique. La présence d'une telle saillie s'accompagne fatalement d'une diminution de la mobilité inter-osseuse à ce niveau.

— La gouttière transversale sus-orbitaire externe, sur laquelle insiste A. YASSIS dans sa thèse (Montpellier 1958), peut aussi être retenue comme un signe de valeur. C'est une dépression triangulaire en godet ou en gouttière, habituellement bilatérale et symétrique, parfois asymétrique, parallèle et susjacent aux arcades sourcilières, surplombant la queue du sourcil. Elle témoigne d'une asynergie entre le développement de la partie antérieure de la voûte crânienne ralenti par un processus synostosant et celui du massif facial. Son existence peut être précieuse dans les cas frustes.

— La dilatation des veines épicroaniennes, déjà signalée par certains auteurs (LEPINTRE, 1958), à notre avis est un autre signe de valeur. C'est un témoin direct de l'hypertension intracrânienne et parfois la première manifestation d'une dysharmonie crânio-encéphalique incipiens. Elle s'observe surtout au niveau des régions frontale et temporale, assez souvent au niveau du réseau veineux palpébral accompagnant ou non une exophtalmie, parfois au niveau de la face. La dilatation peut être uni ou bilatérale.

Il ne suffit pas d'affirmer cliniquement la déformation crânienne, encore faut-il en chiffrer l'importance. Les mensurations crâniennes constituent un repère objectif précieux pour apprécier ultérieurement l'évolution de la maladie. Nous n'entrerons pas à nouveau dans le détail de ces différentes mesures étudiées par ailleurs, mais nous insisterons tout particulièrement sur certaines d'entre elles qui sont fondamentales : mesure du périmètre crânien et, pour comparaison, celle du périmètre thoracique ; mesure des diamètres antéro-postérieur et transversal, et calcul de l'index céphalique horizontal. Les chiffres obtenus permettent de déceler les principaux types de dysmorphie par crâniosynostose prématurée (scaphocéphalie, acrobrachycéphalie, oxycéphalie) susceptibles d'entraîner une dysharmonie crânio-encéphalique. Les autres mensurations ont un intérêt secondaire ou complémentaire. Nous insisterons enfin sur la nécessité de pratiquer, si possible, de telles mesures sur le sujet plutôt que sur les films, étant donné les difficultés techniques rencontrées qui, nous le verrons, rendent l'interprétation des résultats plus difficile. Néanmoins, un tel bilan craniométrique est forcément limité et certaines mensurations, importantes comme celle de l'angle sphénoïdal, ou plus accessoires comme la hauteur du vertex ou la longueur de l'étage antérieur de la base, ne peuvent être appréciées que sur les films de profil moyennant certaines précautions qui en garantissent l'authenticité.

b) Ce bilan malformatif ne doit pas se limiter à préciser l'importance des malformations cranio-faciales liées à la cranio-synostose prématurée, mais il doit comporter une recherche systématique des autres anomalies associées que nous avons déjà étudiées en détail et dont on sait l'importance aux points de vue nosologique, étiologique, pronostique.

Au niveau de la face, on recherchera particulièrement l'atrophie du maxillaire supérieur, le pseudo-prognathisme du maxillaire inférieur, le nez en bec de perroquet de la maladie de Crouzon, mais aussi les autres anomalies au niveau des cavités nasale et buccale si souvent observées.

Au niveau des membres, il ne faudrait pas seulement examiner les extrémités, à la recherche des classiques syndactylies de la maladie d'Apert, mais déceler toute autre anomalie de conformation cliniquement décelable.

Enfin, la multiplicité des malformations décrites impose un bilan général qui, on le conçoit, ne sera vraiment complet qu'avec l'aide des rayons X.

3) Ce bilan général a surtout pour but d'apprécier cliniquement le retentissement éventuel de la maladie sur l'organisme du patient. Après un interrogatoire minutieux des parents destiné à préciser les circonstances de la grossesse et de l'accouchement, les étapes du développement physique et psychique, et le passé pathologique du jeune malade (surtout dans le domaine neuro-sensoriel), l'examen doit insister sur deux points :

— D'une part, l'appréciation du morphogramme de l'enfant (poids, taille, rapports entre les différents segments de l'organisme) en comparant ces données aux chiffres théoriques pour l'âge, et en tenant compte de leur évolution dans le temps, et de la stature des parents ;

— D'autre part, une exploration aussi précise que possible des systèmes neurosensoriel et endocrinien dont les troubles, quand ils existent, sont parfois loin d'être évidents.

B. — *Les examens paracliniques sont souvent nécessaires pour acquérir une certitude. Ils comportent quatre bilans : radiologique, sensoriel, électrique, biologique :*

1) Le bilan radiologique a un triple but : compléter le bilan clinique des malformations cranio-faciales ; compléter le bilan craniométrique entrepris à l'examen ; faire le point des différentes malformations osseuses associées. Les deux premiers points nous retiendront particulièrement.

a) L'objectivation des anomalies cranio-faciales observées à l'examen porte sur trois secteurs :

— La suture ou les sutures prématurément soudées, dont on précise ainsi le siège et sur lesquelles on peut voir les signes

directs de synostose ou apprécier l'extension du processus synostosant ;

— La voûte, dont les anomalies se résument à trois aspects importants :

- Bosse bregmatique plus ou moins volumineuse, fine, feuilletée ;
- Augmentation de calibre des orifices veineux frontaux qui peuvent être agrandis symétriquement ou non, de part et d'autre de la ligne médiane ou d'un seul côté seulement. Dans tous les cas, confirmant l'impression clinique, les trajets veineux qui en partent sont considérablement accentués ;
- Impressions digitiformes nettes, facilement distinguables des aspects physiologiques par leur extension ou leur intensité ; témoin fidèle de l'hypertension intracranienne, elles peuvent être diffuses ou localisées et prédominent alors au voisinage de la suture prématurément soudée ;

— La base et les orbites enfin, dont les importantes déformations, sous l'influence de l'hypertension intracranienne, apparaissent accessoirement sous forme d'anomalies des trous optiques sur les incidences spéciales, mais surtout sous forme d'une étroitesse orbitaire ou d'un enfoncement basilaire sur les films de profil. Mais ce sont là des impressions qui demanderaient à être chiffrées par des mensurations précises.

b) L'intérêt craniométrique des radiographies est, en effet, le second point que nous discuterons.

L'absence fréquente de repères craniométriques cliniques précis au cours de l'évolution d'une craniosynostose prématurée et la comparaison facile des clichés successifs font qu'il est tentant de pratiquer ces mesures sur les films eux-mêmes. Malheureusement, la difficulté d'obtenir des incidences absolument superposables et la variabilité des dimensions de l'image en fonction de la distance focale rendent vaine toute recherche de précision dans les mesures linéaires, à moins que des précautions particulières n'aient été prises pour rendre les clichés comparables. Néanmoins, les rapports entre distances homologues peuvent être comparés avec un minimum de chances d'erreur. C'est ainsi que peuvent être étudiés sur les films successifs l'ICH, l'ICV, l'angle sphénoïdal.

Les autres mensurations, en dehors de celles praticables sur le sujet lui-même, n'ont d'intérêt que pour réaliser un instantané morphologique :

— Mesure de la hauteur du vertex au-dessus d'une ligne nasion-inion et mesure de la distance nasion-tubercule antérieur de la selle turcique sur les films de profil ;

— Mesure de la distance interorbitaire sur les films de face.

Les chiffres obtenus peuvent être comparés à ceux observés chez des sujets normaux radiographiés exactement dans les mêmes conditions techniques, ce qui n'est pas toujours réalisable. C'est pourquoi ces considérations radio-craniométriques demeurent assez théoriques et doivent être interprétées avec précaution.

2) Le bilan sensoriel s'attache à explorer l'ensemble des nerfs craniens, mais doit insister surtout sur deux secteurs : oculaire et auditif.

a) L'examen ophtalmologique doit être aussi complet que possible, comportant, non seulement l'appréciation exacte de l'acuité visuelle aux deux yeux et l'examen fondamental des fonds d'œil dont on connaît l'importance diagnostique et pronostique, mais aussi un examen campimétrique, une étude précise de la motilité oculaire, la recherche d'un nystagmus ou d'un trouble de la réfraction, une mesure du tonus oculaire et de la pression dans l'artère centrale de la rétine, voire un électrorétinogramme pour préciser l'état fonctionnel des voies oculaires.

Ainsi pourra-t-on, au terme de ce bilan, se faire une idée de l'importance de l'hypertension intracrânienne, de l'état de la fonction visuelle et des possibilités de récupération.

b) L'examen auditif et vestibulaire comporte plusieurs stades :

— Appréciation du déficit auditif éventuel par les épreuves classiques ;

— Détermination du type de surdité et recherche de la cause : surdité de l'oreille externe par anomalie du conduit auditif externe et du tympan ; surdité de l'oreille moyenne par ankylose des osselets et séquelles d'infection rhino-pharyngée favorisée par les malformations fréquentes des voies respiratoires supérieures ; surdité de l'oreille interne par anomalies osseuses du rocher, mises en évidence sur des incidences radiologiques spéciales ;

— Recherche objective des troubles vestibulaires par les épreuves classiques, non seulement devant un tableau vertigineux franc, mais aussi systématiquement devant une atteinte auditive, un nystagmus, des céphalées d'allure migraineuse.

c) Les autres explorations des nerfs craniens sont commandées par la séméiologie d'appel et s'attachent surtout, devant la fréquence des malformations de l'étage antérieur de la face objectivables cliniquement et radiologiquement, à déceler une anosmie souvent latente.

3) Bilan électroencéphalographique : la fréquence des perturbations est évaluée différemment suivant les auteurs :

|                         |               |
|-------------------------|---------------|
| DI MERMUTH .....        | 3 cas sur 5   |
| CHAPTAL et coll. ....   | 11 cas sur 25 |
| NOVELETTO et coll. .... | 8 cas sur 10  |

A notre avis, l'importance des altérations électriques dépend du moment où est observée la craniosténose. Elles sont d'autant plus minimales que l'enfant est plus jeune et que la dysmorphie est bien compensée. Ceci est également l'avis de CHAPTAL et coll.

Elles sont essentiellement de deux types : mauvaise organisation du rythme de fond ; surcharge delta.

a) Mauvaise organisation générale du rythme de fond. On peut observer :

— Un tracé restant d'aspect harmonieux, mais avec retard de maturation par rapport à l'âge réel ;

— Un tracé irrégulier, infravolté, polyrythmique ;

— Une abondance anormale d'activités rapides plus ou moins diffuses, soit en bouffées, soit permanentes ;

— Une spatialisation défectueuse...

b) La surcharge par des activités lentes delta n'est malheureusement pas parallèle — et cela est classique — à l'intensité de la décompensation et de l'hypertension intracranienne quelle que soit la cause de cette dernière.

Dans l'hypertension intracranienne due à la craniosténose, là aussi le tracé peut rester subnormal, coexistant avec un œdème du fond d'œil déjà considérable.

Cependant, il peut être observé une importante dysrythmie lente à 2-3 cycles/seconde, avec même parfois des ondes delta monorythmiques antérieures en cas de décompensation sévère.

c) Les anomalies paroxystiques épileptogènes nous ont paru relativement rares et, si elles existent, fréquemment liées à une atteinte cérébrale primitive sous-jacente, en particulier si elles sont précoces dans les premiers mois de la vie.

d) De même, une asymétrie constante sur plusieurs examens n'est pas le fait, dans la règle, d'une craniosténose pure mais de perturbations cérébrales sous-jacentes.

Ces dernières considérations amènent à envisager la part de l'électroencéphalographie dans le diagnostic souvent délicat entre microcéphalie primitive et dysmorphie crânienne.

Dans l'ensemble, il nous a semblé que, s'il s'agit de craniosténose pure, l'électroencéphalogramme n'est pas ou peu perturbé dans les premiers mois, et ce n'est que vers la fin de la pre-

mière année que peuvent s'accroître les minimes anomalies parfois constatées au troisième ou sixième mois. A l'inverse, un tracé très nettement modifié ou avec activité électrique très faible, aussi bien à l'état de sommeil que de veille, entre le premier et le sixième mois, a pratiquement toujours correspondu à d'importantes altérations cérébrales sous-jacentes parallèles mais indépendantes de la dysmorphie crânienne.

4) Reste à envisager le bilan biologique, d'importance secondaire pour l'établissement du diagnostic de craniosynostose prématurée. Il garde un double intérêt :

— Mettre en évidence les stigmates d'une maladie plus générale comportant dans sa séméiologie une fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures ;

— Contribuer à préciser l'importance de l'hypertension intracrânienne et de son retentissement éventuel sur l'organisme.

Un bilan phosphocalcique suffit à répondre à la première préoccupation puisqu'il permet de déceler un rachitisme vitamino-résistant, une hypophosphatasie, une hypercalcémie idiopathique. Pour satisfaire à la deuxième proposition, on possède deux types d'examen : les ponctions lombaires pratiquées par certains auteurs, en dehors d'une hypertension intracrânienne aiguë, permettent d'apprécier l'importance de la dysharmonie crâno-encéphalique par la mesure de la pression du liquide céphalo-rachidien et sont même utilisées par d'autres à titre thérapeutique ; les explorations biochimiques de la sphère endocrinienne permettent de déceler certaines altérations frustes qui sont en fait assez fréquentes et risqueraient de passer inaperçues au simple examen clinique.

C. — *A côté de la clinique et des examens paracliniques, des arguments étiologiques apportent leur contribution au diagnostic. Ils sont le fruit d'une enquête minutieuse :*

— Sur les antécédents héréditaires chez les ascendants directs et indirects du premier et deuxième degrés ;

— Sur l'état de santé ou les tares des collatéraux ;

— Sur l'existence ou non de jumeaux dans la famille.

Ils permettent de préciser si l'on a affaire à un cas sporadique ou, s'il s'agit d'une anomalie héréditaire et familiale, de définir le caractère dominant ou récessif de la transmission.

C'est sur la convergence d'un certain nombre de ces arguments que se fonde le diagnostic de craniosynostose prématurée. Malheureusement, plusieurs causes d'erreur — dont certaines ont conduit à des interprétations erronées des résultats post-opératoires — obligent à faire preuve d'une grande prudence avant de prendre position.

## II. — LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose différemment, selon que la dysmorphie cranio-faciale, qui attire l'attention, est symétrique ou non.

### A. — *Devant une déformation symétrique de la tête :*

1) Il est facile, sur le contexte étiologique, de ne pas se laisser abuser par des malformations courantes telles que :

— Les anomalies morphologiques consécutives au modelage des os du crâne au cours de l'accouchement, qui doivent s'effacer en quelques jours contrairement à un céphalhématome ou à un céphalhydrocèle moins fugaces ;

— Les déformations liées à un décubitus prolongé chez les prématurés, les encéphalopathes, les sujets immobilisés sur un lit orthopédique (type Bradford). Il va sans dire que le rachitisme favorise ces malformations et peut en être à lui seul responsable.

2) Il est encore aisé, malgré les apparences trompeuses, d'éliminer de la discussion les dysmorphies cranio-faciales qui ne sont pas dues à une cranosynostose prématurée. C'est ainsi qu'on ne confondra pas ces affections avec l'hypertélorisme de Greig caractérisé seulement par un écartement oculaire exagéré en rapport avec une malformation primitive de la base. La découverte de certaines anomalies associées permet facilement d'authentifier une dolichosténomélie, un gargoylisme, une dysostose cléido-cranienne de P. Marie et Sainton, un syndrome de Laurence-Moon-Biedl dont les sutures demeurent habituellement fonctionnelles, et de les différencier des maladies d'Apert et de Crouzon. Enfin, il est exceptionnel d'évoquer, sur l'aspect radiographique, le crâne à rebord de la maladie de Lobstein, une achondroplasie, une ostéopétrose. Certaines cranosynostoses prématurées avec exophtalmie et diabète insipide ont pu évoquer la maladie de Hand-Schuller-Christian, mais l'absence de lacunes craniennes ou d'autres signes caractéristiques permet d'éliminer ce diagnostic.

3) Deux difficultés réelles doivent être retenues.

a) La première est représentée par la morphologie franchement trompeuse observée dans les ictères hémolytiques congénitaux chroniques.

GANSLEIN (1935-1937) avait décrit l'association ictère hémolytique et cranosynostose prématurée. Il trouvait que 50 à 60 % des cas avaient une déformation cranienne de type oxycéphalique. Cette observation fut confirmée par de nombreux auteurs (BARKAN, 1923 ; FEINGOLD et CASE, 1933 ; SNELLING et BROWN, 1936 ; DEBRE et coll., 1938). Cette constatation avait permis à

GUNTHER (1931) de définir le groupe morbide de l'acrocranio-dyshémie et SORSBY (1951) considérait l'oxycéphalie comme un symptôme d'une maladie générale de la moelle osseuse.

En fait, ces dysmorphies craniennes ne sont pas le propre de l'ictère hémolytique. On les a décrites dans d'autres maladies sanguines : anémie érythroblastique (KOCH et CHAPIRO, 1932 ; GRINNAN, 1935 ; BUSH, 1937), anémie à cellules falciformes (GRINNAN, 1935) et dans la polyglobulie vraie (DYKSTRA et HALBERTSMA, 1940).

Or, dans aucun de ces cas il n'est possible d'affirmer radiologiquement l'existence d'une cranosynostose prématurée. DEBRE et coll., SNELLING et BROWN ne retrouvent qu'un épaississement caractéristique de la paroi cranienne dont l'aspect feuilleté disparaît par hyperfonctionnement médullaire. C'est ce qui explique probablement que les sutures soient parfois mal visibles bien que présentes. Le ralentissement de la croissance à leur niveau contribuerait à réaliser la morphologie cranienne caractéristique. Néanmoins, ce fait doit être considéré comme d'importance mineure car jamais on ne voit apparaître les signes typiques de « craniosténose » (troubles oculaires, impressions digitiformes, signes neurologiques), ce qui suffit à différencier cette affection des authentiques fermetures prématurées des sutures craniennes. Le tableau hématologique accompagnateur permet en général de faire facilement cette distinction.

b) La deuxième difficulté — qui demeure finalement le problème capital sur lequel nous insisterons — est représentée par la microcéphalie par microencéphalie primitive. L'importance de ce diagnostic différentiel est telle que c'est de lui que dépend en partie le succès post-opératoire.

Il s'agit d'une malformation nerveuse initiale retentissant secondairement sur la morphologie cranienne et pouvant, au maximum, s'accompagner d'une cranosynostose prématurée par défaut d'expansion cérébrale.

La tête revêt un aspect piriforme avec front fuyant et vertex aplati ; le massif facial est disproportionné par rapport au crâne, frappant par une saillie caractéristique du maxillaire supérieur et un rétrognathisme inférieur.

La séméiologie neurologique est plus riche que dans la fermeture prématurée vraie des sutures. Le retard mental est alors évident. Les anomalies viscérales associées ne sont pas rares.

Enfin, l'enquête étiologique révèle deux possibilités :

— ou bien la maladie est secondaire à une embryopathie certaine d'origine infectieuse (rubéole, oreillons, variole, syphilis, toxoplasmose), toxique, carentielle ou physique (rayons X) ;

— ou bien on ne relève pas de cause nette et l'on parle de microcéphalie constitutionnelle, maladie de Giacomini.

La distinction d'avec les cranosynostoses prématurées vraies ne peut valablement s'appuyer sur des arguments radiologiques en raison du rapprochement des os et de l'apparition rapide de ponts osseux. Tout au plus, les déformations habituellement attribuées à l'hypertension intracrânienne sont-elles absentes ou faiblement marquées. On doit donc faire appel à d'autres arguments :

— L'interrogatoire s'attachera à préciser la chronologie des symptômes ; en particulier le retard psychique très précoce dans la microcéphalie n'apparaît que secondairement dans la cranosynostose prématurée. Mais ces notions sont souvent difficiles à déterminer ;

— Cliniquement, l'exophtalmie manque dans la microcéphalie et on ne retrouve aucune des manifestations habituelles de l'hypertension intracrânienne (œdème papillaire).

Quoi qu'il en soit, ce problème reste une des difficultés majeures du diagnostic de cranosynostose prématurée. La plupart du temps, surtout à un stade précoce, il est impossible de trancher et le recours à la pneumoencéphalographie gazeuse s'avère souvent indispensable pour juger de l'état du cerveau sous-jacent. Cet examen a d'autant plus de valeur qu'il est pratiqué plus précocément, car l'apparition tardive d'une atrophie corticale peut s'observer même dans les « craniosténoses » authentiques.

Enfin, le problème est encore compliqué parfois par l'existence de cranosynostoses prématurées certaines accompagnées de malformations cérébrales sous-jacentes. Ces anomalies correspondent à une même atteinte initiale du chordomésoblaste primitif, retentissant secondairement sur le développement du cerveau et de ses enveloppes.

*B. — En cas de dysmorphie asymétrique, les difficultés sont moindres.*

C'est tout le problème de la plagiocéphalie. Il faut savoir la distinguer non seulement des déformations de posture rachitiques qui n'apparaissent que secondairement et sont accompagnées d'autres stigmates et d'une image suturale objectivable, mais aussi, et surtout, d'une hémia-trophie crânienne secondaire à une hypoplasie d'un hémisphère cérébral. Dans ce cas, il existe une hémiparésie du côté opposé, avec parfois hémia-trophie des extrémités parésiées. L'imprégnation aérienne des ventricules, l'électroencéphalogramme, sont rarement indispensables à ce diagnostic (LAFON et coll., 1954). Ils peuvent être cependant envisagés dans les cas douteux où les radiographies n'ont pas

apporté d'argument déterminant. La ventriculographie est utile pour l'estimation du degré d'atrophie (LENSHOECK, 1955).

En résumé, une grande préoccupation doit demeurer à l'esprit quand on s'applique à réunir les arguments en faveur du diagnostic de craniosynostose prématurée, c'est celle d'une atteinte cérébrale sous-jacente symétrique ou non, atrophique ou dysmorphique, responsable directe ou simple corollaire de la microcranie, accompagnée ou non d'une authentique fermeture des sutures. Aussi comprend-on l'intérêt d'entreprendre ce bilan le plus rapidement possible avant que les lésions cérébrales consécutives à la « craniosténose » viennent brouiller les cartes et compromettre les chances d'acquiescer une certitude. Une seule notion demeure incontestable, qui doit entrer en ligne de compte dans ce diagnostic, c'est la très grande rareté des craniosynostoses prématurées vraies par rapport aux cas infiniment plus fréquents où existe une atteinte encéphalique isolée ou concomitante.



QUATRIEME PARTIE

CONCEPTIONS ETIOPATHOGENIQUES



## CHAPITRE PREMIER

### DONNEES ETIOLOGIQUES GENERALES

Parmi les multiples opinions souvent contradictoires qui se sont fait jour sur l'origine des craniosynostoses prématurées, il est encore impossible de fournir une explication détaillée répondant à l'ensemble des faits et exempt de critiques. Aussi devons-nous, avant d'exposer les différentes théories en présence, nous fonder sur des données précises et communément admises, qui peuvent se résumer sous cinq rubriques : notions de fréquence, de race, d'âge, de sexe et rapports avec la gémellarité.

A. — La fréquence globale de cette anomalie demeure très faible pour la plupart des auteurs (moins de 0,1 % de l'ensemble de la population). En fait, des recherches soigneuses récentes semblent prouver que ce chiffre est plus élevé (1 % selon RUBIN). Nous avons déjà cité et critiqué les résultats obtenus par KNECHT et LOMBROSO dans des collectivités de prisonniers, laissant supposer des fréquences beaucoup plus élevées (12,4 % d'oxycéphalies pour le premier ; 4,9 % pour le second).

Rappelons enfin, sans revenir sur la fréquence relative des différents types de synostoses, que la scaphocéphalie est considérée, par la majorité des auteurs, comme la plus fréquente et que l'acrobrachycéphalie, de pronostic plus grave, occupe la deuxième place.

B. — La notion de race ne paraît pas jouer un rôle primordial. S'il est vrai que les Noirs sont volontiers scaphocéphales, il n'est pas du tout démontré, comme on aurait pu s'y attendre, que l'oxycéphalie est plus fréquente dans les races brachycéphales.

C. — L'âge d'apparition de la maladie est habituellement très précoce et probablement dans la plupart des cas situé pendant la vie fœtale, comme l'atteste la fréquence des malformations observées dès la naissance. Mais, selon le siège et la rapidité du processus synostosant, la dysmorphie et ses conséquences peuvent apparaître plus ou moins tard au cours de la première année, ou même plus tardivement au cours de l'existence.

D. — La notion de sexe :

Selon la plupart des auteurs, l'anomalie frappe avec prédilection le sexe mâle, mais les pourcentages fournis varient :

- 88 % des cas pour INGRAHAM, ALEXANDER et MATSON (1954) ;
- 85 % des cas pour PATRY (1905) ;
- 84 % des cas pour LARSEN ;
- 72 % des cas pour RIEPING ;
- 62 % des cas pour BERTELSEN ;
- 60 % des cas pour VATERNAHM.

SCHULLER, puis BACHMAN soutiennent cette conception, et SHARPE pense que la fréquence chez le garçon est cinq fois plus grande que chez la fille. Néanmoins, GUNTHER et RUBIN font des réserves et suggèrent que cette différence de fréquence entre les deux sexes est peut-être due au fait que les chevelures féminines plus abondantes masquent les déformations.

E. — Les rapports de la maladie avec la gémellarité ont frappé les auteurs depuis déjà longtemps.

1) C'est une constatation déjà ancienne que les craniosynostoses prématurées sont plus fréquentes chez les jumeaux que chez les autres enfants : CELLER, en 1896, et ESKUCHEN, en 1912, avaient déjà fait cette remarque ; SIEMENS, en 1924, trouvait 8 oxycéphales sur 86 paires de jumeaux. Mais l'année suivante, VERSHUER, tout en confirmant la fréquence des dysmorphies craniennes chez de tels enfants, ne les considérait pourtant pas comme pathologiques.

Cependant, les observations se multiplièrent où l'un des deux jumeaux au moins était atteint, ici d'une acrobrachycéphalie, là d'une oxycéphalie incontestable (HANHART, 1925 ; GREIG, 1926 ; ENGERTH, 1933 ; LIBENAM, 1935 ; BAUMBERGER, 1935 ; FUSS, 1936 ; REISER, 1937 ; JUDA, 1939 ; JENSCH, 1942, NAGER, 1948 ; ANDERSON et WOODHALL, 1953 ; LAITINEN, 1956 ; BERTELSEN, 1958).

De même, des cas évidents de dysostose cranio-faciale ont été décrits chez des jumeaux par CROUZON lui-même (1915), HIRSCHFELD et HIRSCH-MAMROTH (1931), FOGH-ANDERSEN (1943).

2) A l'inverse, JENSCH (1942) semble être le seul auteur qui trouve un nombre anormal de jumeaux tous deux atteints parmi un grand nombre d'oxycéphales nécessitant un traitement (9 sur 82, soit 10,9 %). Par contre, il ne relève aucune incidence anormale de gémellarité chez les membres des familles d'oxycéphales qui ne sont pas eux-mêmes des jumeaux.

3) Si l'on se réfère à l'ensemble des observations de la littérature et tout particulièrement à celles des auteurs modernes

fournissant de grandes statistiques (INGRAHAM et MATSON, BERTELSEN), on peut admettre les conclusions suivantes :

a) La coexistence des deux anomalies est fréquente : selon BERTELSEN, on trouve 19,4 % de jumeaux parmi les craniosynostoses simples et seulement 2 % dans la population normale, donc 10 fois plus. Inversement, comme l'a montré JENSCH, la fermeture prématurée des sutures est une malformation plus fréquente chez les jumeaux que chez les autres sujets. Enfin, BERTELSEN a pu prouver que les individus atteints de fermeture prématurée des sutures non jumeaux eux-mêmes voient dans leur famille immédiate se manifester une incidence anormale de gémellarité.

b) Le type de craniosynostose prématurée observé est généralement une acrobrachycéphalie ou une oxycéphalie (VERSHUER, 1925 ; WAARDENBURG, 1934 ; BERTELSEN, 1958 : 30 cas sur 35). Il est beaucoup plus rare de voir rapporter des associations de gémellarité avec d'autres formes de craniosynostoses simples (2 cas sur 12 scaphocéphalies et 1 cas sur 7 trigonocéphalies dans la série de BERTELSEN).

On a vu que la maladie de Crouzon peut être observée chez des jumeaux. Cependant, les observations rapportées par LAIGNEL-LAVASTINE et BOQUIEU (1931) ; WAARDENBURG (1934) ; HUBER, LIEVRE et NERET (1938), considérées par leurs auteurs comme des formes frustes de dysostose cranio-faciale, paraissent plutôt devoir être classées, comme l'affirme BERTELSEN, dans le cadre des oxycéphalies, au vu des photos et des radios. De même, l'unique cas d'acrocéphalosyndactylie chez des jumeaux, rapporté par GOLL et KALLISH-KOENER (1940), peut être discuté. L'existence de déformations distales en pince de homard à côté d'un crâne franchement oxycéphale n'est pas caractéristique et évoque plutôt une association fortuite.

c) Le sexe n'est pas non plus indifférent : on observe beaucoup plus souvent des jumelles atteintes de craniosynostose prématurée que des sujets de sexe masculin : 26,2 % de filles, pour 15,5 % de garçons, selon BERTELSEN.

d) L'extension de la malformation au sein d'une paire de jumeaux est variable :

— L'atteinte des deux membres est plus rare que celle d'un seul et beaucoup plus fréquente chez les monozygotes que chez les dizygotes. BERTELSEN cite cependant le cas de deux jumeaux dizygotes atteints tous deux d'oxycéphalie ;

— D'après le même auteur, on ne retrouve pas un plus fréquent monozygotisme chez les jumeaux dont l'un au moins est atteint de craniosynostose. Ainsi, il relève :

Un tiers de jumeaux dizygotes de sexe opposé ;  
Un tiers de jumeaux dizygotes de même sexe ;  
Un tiers de jumeaux monozygotes.

— Enfin, le fait d'observer, la plupart du temps, un seul jumeau atteint sur les deux, n'est pas probant. En effet, la fréquence des morts dans l'enfance chez les partenaires des jumeaux craniosténosés est frappante (pour JENSCH, 7 sur 9 paires ; pour BERTELSEN, sur 31 sujets observés, 16 partenaires étaient normaux, 1 inconnu, 14 soit 42,2 % étaient morts avant 10 ans). La fragilité constitutionnelle ne suffit probablement pas à expliquer cette mortalité et il est raisonnable de penser qu'un certain nombre d'entre eux étaient atteints eux-mêmes de craniosynostose prématurée.

## CHAPITRE II

### LES GRANDES THEORIES ETIOPATHOGENIQUES

L'accord n'est pas encore fait sur l'origine de la maladie et la multiplicité des théories en présence en est une preuve. La tendance actuelle est d'admettre que la fermeture prématurée des sutures est le phénomène primitif d'où découlent toutes les manifestations pathologiques. Mais certains auteurs ont pu, avec des arguments valables, considérer les malformations associées de la base non plus comme des manifestations contingentes mais comme un éventuel « *primum movens* » générateur secondairement de fermeture prématurée des sutures de la voûte. Enfin, le facteur causal pourrait, selon les conceptions, se manifester très précocément au niveau de la cellule germinale et se traduire immédiatement par une anomalie du tissu mésodermique primitif, ou secondairement sous forme d'un dysfonctionnement des centres neuro-inducteurs morphogénétiques. Il pourrait aussi s'agir de facteurs acquis accidentels perturbant la morphogenèse d'un organisme normal au départ.

A. — *Parmi les grandes conceptions pathogéniques, les considérations précédentes permettent donc d'envisager trois grandes rubriques :*

— Les théories basées sur des anomalies localisées des os de la base ;

— Celles basées sur une fermeture prématurée des sutures de la voûte ;

— Celles basées sur le dérèglement d'un centre morphogénétique.

1) Les théories basées sur des anomalies primitives des os de la base, avec fermeture secondaire des sutures de la voûte :

a) Anomalies du sphénoïde :

OGILVIE et POSEL (cités par PARK et POWERS) attribuent les déformations consécutives aux craniosynostoses prématurées à un développement plus ou moins important des grandes ailes du sphénoïde, réalisant alors une dysgénésie localisée. Dans l'oxycéphalie, elles sont anormalement larges et poussent les os temporaux latéralement, entraînant un bombement temporal avec accroissement du diamètre transversal et réalisation d'orbi-

tes larges et peu profondes. Dans la scaphocéphalie, par contre, on observe un sous-développement de ces grandes ailes et un aplatissement transversal du crâne.

A la lumière des études de GREENE, cette théorie n'est pas soutenable. En effet, dans les craniosynostoses prématurées vraies, cette soudure se réalise pendant la vie fœtale alors que la base du crâne est encore cartilagineuse et le sphénoïde parfaitement normal. La déformation de cette pièce osseuse apparaît donc secondairement.

*b) Hypoplasie de la base du crâne :*

— GREIG considérait que l'hypoplasie des apophyses basilaires était pathognomonique de la fermeture prématurée des sutures.

— GUNTHER et après lui plusieurs autres auteurs insistèrent sur l'importance de l'hypoplasie de la base du crâne dans la genèse des déformations de type oxycéphalique. Ils suggérèrent que la cause en était un trouble de la vascularisation par suite de l'étroitesse des orifices de la base et en particulier du trou occipital. Cette anomalie résultait soit d'un trouble génétique du tissu mésenchymateux des sutures basilaires, soit d'une anomalie primitive de la croissance osseuse de la base.

A l'appui de sa théorie, il citait les expériences de GUDDEN qui obtenait par ligature de la jugulaire un raccourcissement de la base du crâne. Mais plusieurs arguments peuvent être opposés à cette théorie : MANZ, reprenant les expériences de GUDDEN, ne put vérifier ses affirmations — les suites opératoires ne sont pas en faveur de cette conception — enfin, si ces déformations basilaires étaient vraiment le phénomène primitif, on serait en droit d'attendre une déformation de type achondroplasique, ce qui n'est jamais réalisé.

— La théorie de Mann sur la pathogénie de l'oxycéphalie se rapproche de celle de Gunther. Selon lui, il s'agit d'une affection atavique, dysgénétique, dans laquelle le développement de la base du crâne et spécialement des ailes du sphénoïde et de l'os temporal s'est arrêté à un stade embryonnaire trop précoce. Au début, le vertex n'est pas affecté ; de même, le mésoderme para-axial qui renferme le corps du sphénoïde est primitivement normal ainsi que le cerveau. Quand le cerveau se développe plus vite que la base du crâne, celle-ci paraît étroite et les yeux sont latéralisés comme chez les reptiles (PARKS et COSTENBADER, 1950). La principale faiblesse de cette théorie tient dans le fait que la fermeture des sutures n'est même pas envisagée.

c) On peut rapprocher de ces conceptions la théorie de Bercher et Psaume (1953). Frappés par les analogies morphologiques qui existent entre l'hypertélorisme de Greig, la dysostose cranio-faciale, la dysostose cléidocranienne, l'acrocéphalosyndac-

tylie, l'oxycéphalie et l'acrocéphalie, ils admettent à leur origine des altérations basilaires et primitives à des degrés et localisations variables. Selon ces auteurs, le point de départ est un trouble de l'induction lié à l'altération d'un ou plusieurs gènes et se manifestent par l'intermédiaire des organisateurs et du système nerveux. Ce sont des génoneurodystrophies primitives.

2) Les théories basées sur la fermeture prématurée des sutures de la voûte, avec retentissement secondaire sur la morphologie basilaire.

a) Les théories inflammatoires font intervenir la survenue accidentelle d'une infection, d'une carence ou d'un traumatisme pour expliquer la synostose prématurée.

— La théorie de Virchow (1851), soutenue par JACOBI (1894) et PATRY (1905), est fondée sur une étiologie infectieuse. La survenue d'une méningite fœtale engendrerait un œdème du tissu conjonctif responsable de la fermeture prématurée des sutures. La même infection atteignant le système nerveux (méningo-encéphalite) pourrait entraîner une hydrocéphalie interne (MELTZER, 1908). Il ne distinguait pas de spécificité d'agent pathogène.

Mais, comme il se devait à cette époque, de nombreux auteurs incriminèrent l'hérédo-syphilis sur la découverte de symptômes suspects : avortements à répétition, ulcérations génitales... (WEATON, 1894 ; MAYGRIER, 1898 ; APERT, 1906 ; BACHMAN, 1908 ; BIGOT, 1922 ; THOMA, 1924 ; ROEHE, 1935 ; RINTELEN, 1939). Certains auteurs modernes (GROM, HERRERA, ETTETGUI, 1951) ont également reconsidéré ce problème. A l'autopsie, WHEATON observa une fois des conglomérats inflammatoires de cellules autour des vaisseaux sanguins de la base, mais il n'était pas certain de leur origine syphilitique. Cependant, le taux de négativité croissant des sérologies spécifiques, la disparition progressive de cette maladie du champ d'observation du clinicien, alors que le nombre des cas de fermeture prématurée des sutures n'était pas en régression, firent peu à peu oublier cette conception et l'on admit bientôt que toute sérologie positive ne pouvait être qu'association fortuite.

Le même sort fut d'ailleurs réservé à la tuberculose dont on ne peut plus incriminer aujourd'hui la responsabilité.

Les théories carentielles invoquent également un mécanisme inflammatoire et le plus souvent une avitaminose comme point de départ.

Le rachitisme a été tout particulièrement incriminé (KRAUSS, 1907 ; MELTZER, 1908 ; BERTOLOTTI et BOIDI TROTTI, 1915 ; BUTTERWORTH, 1916 ; MATERNA, 1936). A l'appui de leur thèse, ces auteurs insistent sur la fréquence le long de la suture d'ostéophytes traduisant un rachitisme insipiens. Cependant, les

observations de MATERNA portent sur des crânes de musée et, pour la plupart, adultes. De même, KRAUSS parle de « pseudo-Turmschädel » lorsque des tubérosités saillantes surélèvent le crâne et justifient l'expression « *caput quadratum* ». Mais aucun de ces auteurs n'attire l'attention sur la synostose cranienne et il est difficile, dans ces conditions, de parler de fermeture prématurée des sutures.

De plus, de nombreux auteurs ont insisté précisément sur l'absence de signes de rachitisme dans leurs observations (BACHMAN, 1908 ; PARK et POWERS, 1920 ; FABER et TOWNE, 1943 ; INGRAHAM et MATSON, 1954). Et, même lorsqu'un rachitisme authentique existe à la fois sur les plans biochimique et radiologique, la banalité de cette affection chez le nourrisson ne permet pas de déduire de relation de cause à effet avec la cranio-synostose (VON SYDOW, 1947 ; RANSTROM et VON SYDOW, 1949 ; LIEBE, 1952).

Par contre, nous avons vu la possibilité d'association d'authentiques craniosynostoses avec un rachitisme vitamino-résistant. Le caractère congénital de cette tubulopathie associée s'accorde avec les conceptions pathogéniques modernes sur les craniosynostoses.

La théorie de Thoma (déjà imaginée par HIPPOCRATE) peut être rapprochée des précédentes car elle résulterait de l'inflammation réalisée au niveau de la suture intéressée par une compression utérine. Selon cet auteur, la modification des conditions physiologiques aboutirait à une « maturation » puis à une oblitération prématurée de la suture. Le principal responsable en serait l'insuffisance de liquide amniotique dans l'utérus. SERFLING était enclin à admettre cette conception. Mais, avant lui, PARK et POWERS avaient pris position contre cette façon de voir en affirmant qu'un déficit en liquide amniotique n'a pu être prouvé dans cette maladie, mais parfois, au contraire, une quantité excessive. De plus, il est bien démontré que les déformations craniennes artificielles n'entraînent jamais de craniosynostose prématurée (MARTIN, 1928 ; TROITSKY, 1932).

b) Les autres théories qui ont la faveur des auteurs modernes invoquent une dysgénésie osseuse.

La théorie basée sur le déplacement des centres d'ossification ou leur anomalie d'apparition a été soutenue, pour la première fois, par RIEPING qui décrit un crâne oxycéphale avec un centre d'ossification commun pour le frontal et le pariétal situé au niveau de la suture coronale fermée. Sur la foi de cette constatation, il essaya d'expliquer toutes les formes de craniosynostoses par un mécanisme analogue. Sa théorie fut reprise par GREENE qui faisait appel à un facteur héréditaire. Le rapprochement des centres d'ossification et même leur confusion rapide

en un centre unique auraient une correspondance précise au niveau du génotype.

A titre de parenthèse, on peut établir un rapprochement avec la conclusion voisine qui résulte des travaux anatomiques récents de HOFF et GROSS, 1956 (cités par TRIDON, Thèse, Nancy, 1959). Ces auteurs vont jusqu'à nier le rôle de toute synostose prématurée et admettent l'existence précocément déterminée d'une ébauche fronto-pariétale unique « conglomérée », engendrant, par son manque de souplesse, une hypertension intracranienne et les effets que l'on sait. L'avantage d'une telle théorie — qui dans la pratique affirme la solidarisation d'une partie de la voûte dès les premiers stades du développement, au même titre d'ailleurs qu'une synostose extrêmement précoce — est d'expliquer par un étirement latéral de la région déjà obturée du neuropore antérieur certaines malformations commissurales telles que l'agénésie du corps calleux. Elle s'oppose en cela à l'opinion de STERNBERG qui parle de dysraphie calleuse vraie (TRIDON).

Cependant, cette conception qui attribue aux anomalies des centres d'ossification la responsabilité du processus pathologique n'est pas admise par PARK et POWERS. Dans la mesure où les centres ne sont pas fusionnés d'emblée, ces auteurs pensent que, si leur déplacement était le seul élément pathologique initial, la synostose prématurée n'apparaîtrait pas. En effet, l'ossification des sutures ne dépend pas seulement de la distance séparant les deux os mais de l'organisation du tissu interosseux.

Dans la théorie de Park et Powers qui réunit la plupart des suffrages aujourd'hui, le grand responsable ne doit pas être cherché dans les centres d'ossification ou leur correspondant génotypique mais dans la qualité du tissu mésenchymateux au sein duquel apparaît la maquette osseuse. Cette anomalie serait également congénitale et existerait en puissance dans la cellule germinale. C'est à elle, sur le plan phénotypique, que l'on devrait d'observer une organisation défectueuse ou même, dans les cas sévères, une incapacité d'organisation de la structure classique de la suture. Celle-ci perdrait du même coup sa double fonction de zone ostéogénique et de barrière de l'ossification. Cette déficience mésenchymateuse dépasse les limites de la voûte crânienne et s'étend, en particulier, aux extrémités, permettant d'expliquer les fusions osseuses observées à leur niveau dans la maladie d'Apert.

Cette théorie suggère quelques réflexions : que l'on veuille bien étendre ce trouble aux sutures faciales unissant le maxillaire supérieur aux os voisins, et voilà peut-être expliquée en partie l'hypoplasie du maxillaire supérieur observée dans la maladie de Crouzon et parfois dans la maladie d'Apert ; cet os se trou-

verait ainsi bloqué dans sa croissance comme les os longs lorsque les cartillages de conjugaison se soudent prématurément.

On comprend que la gravité du processus dépende d'un double facteur :

— De la précocité des synostoses au cours de la vie embryonnaire à partir de la septième semaine : celle-ci, en effet, voit apparaître les premiers éléments osseux au niveau du crâne ou des bourgeons des membres et s'installer progressivement des espaces conjonctifs dont la structure évoque déjà celle des sutures ou des articulations selon les cas (HARRISSON, 1918) ;

— De l'extension du désordre dans l'espace et de son intensité. On pourrait alors invoquer, si l'on admet un facteur génétique, l'influence du type, du nombre et de la pénétrance des gènes atteints pour expliquer le polymorphisme clinique observé. Il n'est pas non plus impossible qu'un facteur exogène intervienne à un stade suffisamment précoce pour entraîner ultérieurement l'apparition d'une craniосynostose.

Cette théorie séduisante s'accorde parfaitement avec ce que l'on sait actuellement de l'histologie et de la physiologie des sutures.

3) Le troisième groupe de théories — fondées sur l'existence d'anomalies osseuses et nerveuses associées aux malformations classiques — admet comme principe le dérèglement d'un centre morphogénétique.

a) Selon BABES, la coexistence de malformations craniennes et distales pouvait s'expliquer par la présence d'un centre trophique commandant le développement de la base et de la portion faciale du crâne, et la morphogenèse distale.

b) Comme l'avait déjà admis cet auteur, BERTOLOTI et BOIDI TROTTI situaient ce centre dans l'hypophyse. Ainsi était inaugurée une théorie hormonale, alimentée par la découverte de signes endocriniens au cours des craniосynostoses (retard de croissance, hypothyroïdie, hyperthyroïdie) et que GADELIUS invoquait pour expliquer les malformations céphaliques et distales chez le fœtus. Cette théorie n'est plus guère admise aujourd'hui, pas plus que le rôle éventuel des parathyroïdes ; et les troubles endocriniens sont considérés comme secondaires à l'hypertension intracrânienne.

c) C'est également sur l'action d'un centre morphogénétique diencephalo-hypophysaire qu'est basée la théorie dysmorphique de De Santa Maria reprise par DELMAS-MARSALLET. Le système osseux n'est pas le seul intéressé. Ils distinguent deux cycles dysmorphiques : un cycle dysmorphique primaire ou de subordination, avec lésion précoce et retentissement mixte sur le cerveau et le crâne ; un cycle dysmorphique secondaire ou d'insubordination, avec anomalies purement osseuses.

d) On peut en rapprocher la théorie défendue par DUREUX pour expliquer l'atteinte simultanée du tube nerveux et de son enveloppe osseuse, invoquant une atteinte du chordomésoblaste inducteur.

Il est encore difficile aujourd'hui de prendre définitivement parti pour l'une ou l'autre de ces théories car elles ne constituent que des hypothèses de travail, ne reposant pas encore sur un nombre suffisant de bases physiologiques et pratiquement sur aucune donnée biochimique précise.

On ne peut que souhaiter, avec HEUYER et BELTAN, que cette dystrophie ostéo-suturale soit étudiée systématiquement, sur la base :

— D'explorations biochimiques des systèmes enzymatiques ostéoformateurs ; la coexistence d'association avec des blocs enzymatiques comme l'hypophosphatasie encourage de telles recherches ;

— D'études minutieuses du métabolisme de l'adénosine triphosphorique et du pouvoir minéralisant au niveau des zones ossifiables ;

— De l'utilisation des techniques histochimiques récentes pour l'exploration des mucopolysaccharides du tissu conjonctif d'ossification.

D'un point de vue pratique, il est possible de regrouper ces différentes notions sous l'angle de l'élément causal et d'étudier :

B. — *Les principaux facteurs qui interviennent dans l'étiologie des craniosynostoses.*

Nous distinguerons trois groupes, selon que le facteur causal se manifeste plus ou moins précocément :

- facteurs acquis,
- embryopathies,
- hérédité.

1) Le rôle direct des facteurs acquis, survenant à la fin de la vie fœtale ou pendant la vie aérienne sur un organisme jusque-là normalement développé avec des sutures de structure et de physiologie correctes, n'est plus guère admis aujourd'hui.

On a vu qu'il n'est plus possible d'accorder crédit aux théories invoquant l'action locale d'une méningite, la syphilis ou la tuberculose, un rachitisme ou une compression céphalique *in utero*.

2) Le rôle d'une embryopathie modifiant le déroulement normal de la morphogenèse a retenu davantage l'attention des chercheurs.

La découverte de cas sporadiques de dysostose cranio-faciale, affirmée par CROUZON lui-même dès 1927, et venant confirmer

un caractère déjà reconnu comme fréquent dans l'acrocéphalo-syndactylie et habituel dans les simples craniosynostoses, a posé nettement le problème.

La cause de cette embryopathie est encore inconnue dans la plupart des cas.

Dans certaines observations, on a pu invoquer la rubéole (VEST, 1955 ; LAITINEN, 1956), mais la preuve formelle ne fut jamais apportée. Il en est de même pour les autres maladies virales ou la toxoplasmose.

On invoqua également d'autres facteurs tératogènes sans que dans la littérature on trouve de cas où leur responsabilité soit nettement en cause. On se base ainsi surtout sur l'expérimentation chez l'animal et on extrapole à l'homme les résultats obtenus.

C'est ainsi qu'on a parlé du rôle néfaste de la vitamine D 2 et du calcium pendant la grossesse sans pouvoir le prouver.

On sait également qu'une hypovitaminose A (MILLEN, WOOLLAM, LAMING, 1954), comme une hypervitaminose A (COHLAN, 1953 ; GIROUD et MARTINEN, 1954) peuvent réaliser chez l'embryon du lapin des malformations graves intéressant l'axe nerveux et ses enveloppes osseuses. De plus, MILLEN et WOOLLAM (1957) ont relevé la possibilité d'acrocéphalie et montraient que l'adjonction de cortisone potentialise les dégâts créés par l'hypervitaminose A.

Il va sans dire qu'il s'agit là d'accidents obtenus avec des doses inhabituelles dans la pratique, mais on ignore encore dans quel sens et jusqu'où peuvent jouer d'éventuels potentialisateurs méconnus. Ces faits doivent rendre prudents dans l'administration de thérapeutiques actives, hormonales en particulier, au cours de la gestation. Ils imposent aussi un interrogatoire minutieux de la mère dans ce sens, en présence d'un enfant atteint de craniosynostose prématurée.

On sait que la descendance des animaux d'expérience exposés aux rayons X ou aux radiations au début de la gestation est victime de malformations diverses : microcéphalie, fissure palatine... Il est donc intéressant, au cours de l'enquête étiologique, d'interroger les parents sur les éventuelles irradiations subies par la mère pendant la grossesse, bien que l'on ne connaisse pas encore de craniosynostoses imputables formellement à cette étiologie (BONNEVIE, 1930 ; GOLDSTEIN, 1931).

Enfin, les modifications de la teneur en O<sup>2</sup> ou en CO<sup>2</sup>, les variations thermiques du sang fœtal au cours de la grossesse sont susceptibles d'entraîner des anomalies. En opérant à des moments divers de la vie embryonnaire, STOCKARD a pu réaliser des malformations de presque tous les organes par action brève et intermittente du froid. Ce phénomène est surtout net au

moment de leur croissance maximum. « Pratiquement, toutes les déformations rapportées dans la littérature autres que celles résultant de variations ou mutations peuvent être induites par une baisse de la température ou toute modification du rythme de développement » (STOCKARD).

A la lumière de ces expériences, on peut donc raisonnablement incriminer l'influence indirecte d'un certain nombre de facteurs acquis dans la genèse de ces malformations :

— Une cause placentaire : anomalie d'implantation, infarctus, sclérose ou décollement par néphropathie gravidique, tuberculose ou syphilis placentaire ;

— Une cause fœtale comme la jumeularité : on sait que chez les jumeaux monozygotes il y a souvent inégalité de la répartition du sang placentaire avec hyperoxygénation de l'un et souffrance de l'autre (WARKANY, NELSON et SCHRAPPENBERGER, 1943 ; WALKER et TURNBULL, 1955). Ne peut-on imaginer que cette hypo-oxygénation entraîne une fermeture prématurée des sutures ? La fréquence des craniosynostoses chez les jumeaux plaide en ce sens ;

— Une cause maternelle : cardiopathie, carences graves et malnutrition, toxi-infection ou intoxication très précoce, accidentelle (par exemple CO, créant une asphyxie) ou médicamenteuse, modifiant ainsi le métabolisme intime de tissus en voie de croissance rapide et jouant un rôle tératogène par perturbation des processus d'oxydoréduction par exemple.

3) Le rôle de l'hérédité enfin, pose un problème délicat. Si sa réalité ne fait pas de doute, la difficulté apparaît lorsqu'on veut préciser son importance par rapport à la congénitalité acquise.

a) On peut déjà soupçonner le rôle de l'hérédité en considérant des arguments expérimentaux. GREENE, constatant que les lapins étaient sujets aux mêmes sortes de craniosynostoses que l'homme, divisait aussi ces anomalies en quatre groupes : scaphocéphalies, oxycéphalies, trigonocéphalies, plagiocéphalies ; les conséquences de ces fermetures prématurées des sutures sont identiques à celles observées dans le genre humain. Il a observé de telles craniosynostoses chez des fœtus de lapin de trois semaines, alors que la base du crâne est encore cartilagineuse et normale. Il s'agit d'hérédité récessive mais on observe des variations d'expressivité et l'anomalie dans tous les cas ne peut être révélée que par une palpation soigneuse (GREENE, 1932-1933).

b) Mais les principaux arguments sont d'ordre clinique : les nettes différences observées à ce propos selon le type de craniosynostose envisagé nous amènent à considérer ce problème

séparément pour la maladie de Crouzon, la maladie d'Apert, les simples craniosynostoses.

Dans la dysostose cranio-faciale :

— Le caractère héréditaire de la maladie est assez souvent prouvé : dans la première description de CROUZON (1912) ce fait était considéré comme une des caractéristiques de la maladie qui s'opposait ainsi à l'oxycéphalie non héréditaire. L'auteur relevait 15 cas dans 4 familles au cours de ses publications successives de 1912, 1915, 1923 et 1929.

Par la suite, de nombreux auteurs confirmèrent ces notions et la possibilité de retrouver la tare dans quatre générations suggérait une hérédité à caractère dominant (HANHART, 1925 ; REILLY, 1931 ; BADOT, 1932 ; VALENTIN, 1938 ; SCHLOFFER, 1939 ; LEY et PONS-TORDERA, 1942 ; FOGH-ANDERSEN, 1943 ; BROWN et HARPER, 1956 ; REEVES, 1952 ; ACEVEDO, 1954).

L'observation de FOGH-ANDERSEN est à ce point de vue particulièrement intéressante parce que les 5 enfants de cette famille proviennent de deux mariages maternels. Les 9 collatéraux de la mère et leurs parents étaient en bonne santé ; 3 enfants sur 5 étaient atteints de la maladie : l'un des 2 enfants du premier ménage, et 2 des 3 enfants du deuxième ménage. On peut conclure de la lecture de cette observation :

- qu'elle constitue un argument de poids pour le caractère héréditaire de la maladie ;
- que la mère est le géniteur responsable de la transmission puisque les enfants des deux lits sont atteints ;
- qu'il s'agit d'une hérédité dominante ; si le gène en cause avait été récessif, il faudrait supposer que les deux maris successifs étaient atteints de la même maladie, ce qui est difficilement concevable étant donné la rareté de cette affection ;
- que l'apparition inopinée chez la mère d'une tare dont on ne trouve aucune trace dans sa propre famille suggère l'existence d'une mutation.

Il s'agit peut-être là d'une explication des cas sporadiques observés de plus en plus souvent par la suite (HANHART, 1925 ; ROUBINOVITCH et coll., 1927 ; HIRSCHFELD et HIRCH-MAMROTH, 1931 ; SCHOR et HEINISMAN, 1932 ; VOGT, 1933 ; KRAUSE et BUCHANAN, 1939 ; WIEGAND, 1954). On peut également invoquer à leur origine un processus acquis dans les premiers stades de la vie embryonnaire, mais dans ce cas l'anomalie doit être sans lendemain et ne pas se retrouver dans la descendance.

Dans l'acrocéphalosyndactylie :

— L'incidence familiale a été retrouvée par plusieurs auteurs qui considèrent cette affection également comme héréditaire

(CARPENTER, 1909 ; WEECH, 1927 ; NORVIG, 1929 ; SAETHRE, 1931 ; MOHR, 1939).

Deux explications s'opposent sur le plan pathogénique :

— On a vu que PARK et POWERS (1920) affirmaient que l'acrocéphalosyndactylie était due à un déficit héréditaire du tissu conjonctif séparant les pièces osseuses avant l'individualisation des sutures, des espaces interdigitaux et des articulations. C'est une explication à la fois simple et uniforme des craniosynostoses, des syndactylies et ankyloses ;

— BONNEVIE (1930-1935) observait une portée de souris où les malformations du crâne et des extrémités survenaient comme des caractères récessifs. Elles admettait que ces malformations étaient dues à une production excessive de liquide céphalo-rachidien pendant la vie embryonnaire. Celui-ci, qui normalement se répand à travers un orifice du plancher du 4<sup>e</sup> ventricule dans ce qui sera plus tard l'espace sous-arachnoïdien, était si abondant qu'il se frayait un chemin jusque sous l'épiderme ; il se répandait sous forme de bulles et pouvait entraîner, selon cet auteur, des syndactylies ou des malformations de type oxycephalique par pression sur les structures préexistantes.

WAARDENBURG et plusieurs autres observateurs croient que l'acrocéphalosyndactylie chez l'homme peut être expliquée par le même mécanisme.

Mais les théories précédentes, si elles expliquent éventuellement les syndactylies et les ankyloses, ne permettent pas d'interpréter l'existence parfois observée d'un seul os au niveau de la main ou du pied, ou au contraire la possibilité de doigts ou d'orteils surnuméraires (CARPENTER, 1909 ; NORVIG, 1929 ; VALENTIN, 1938). La notion de lésions associées suppose donc d'autres atteintes géniques. De plus, la symétrie parfaite des anomalies n'est pas compatible avec la théorie de Bonnevie.

Quoi qu'il en soit sur le plan clinique, quand un facteur héréditaire est invoqué, c'est d'hérédité dominante qu'il s'agit (CARPENTER, 1909 ; CADELIUS, 1915 ; WEECH, 1923 ; NORVIG, 1929 ; SAETHRE, 1931 ; WIGERT, 1932 ; WAARDENBURG, 1934 ; MOHR, 1939 ; COMETTA, JUILLARD et ROSSELET, 1950 ; WRETE, 1955). Ces auteurs ont décrit des cas familiaux d'acrocéphalosyndactylie avec manifestations évidentes chez certains sujets et formes abortives chez d'autres. BERTELSEN aboutit à des conclusions semblables.

Cependant, la majorité des cas publiés ont été sporadiques (APERT, 1906 ; GADELIUS, 1915 ; RIEPING, 1919 ; PARK et POWERS, 1920 ; WIGERT, 1927-1932 ; WAARDENBURG, 1934 ; VALENTIN, 1938). BIGOT, qui en 1922 publiait une thèse sur 23 cas d'acrocéphalosyndactylie collectés en France, n'était capable d'affirmer l'hérédité dans aucun cas. VALENTIN s'appuyait sur une telle constatation pour nier le rôle de l'hérédité.

Mais la difficulté que l'on a de prouver le rôle du facteur héréditaire n'exclut pas sa possibilité. En effet, cette rareté peut être due à une non-extériorisation de la tare, mais aussi au fait que les sujets ayant de telles malformations ont rarement une descendance. On a même soutenu que dans les formes graves la maladie constitue un facteur léthal. Quant aux cas franchement sporadiques, ils surviendraient par mutation ou lésion extrêmement précoce de l'embryon.

Dans les craniosynostoses simples :

— Le rôle de l'hérédité dans ces affections est beaucoup plus obscur que dans les formes précédentes. Certains auteurs soutiennent que les formes héréditaires existent (WAARDENBURG, 1934 ; BAUMBERGER, 1935 ; FUSS, 1936 ; ANDERSON et WOODHALL, 1953 ; LAITINEN, 1956). BACHMAN trouve 3 cas de scaphocéphalie dans la même famille simultanément. BUTTERWORTH, HEUBNER, HILSON, JAENICKE, MANCHOT, MULLER, PEIPER et SCHMIDT rapportent des cas de craniosynostoses héréditaires ; mais il est possible que certaines de ces observations aient été des cas de dysostose cranio-faciale, car la description morphologique n'était pas assez détaillée.

Par ailleurs, la découverte de cas semblables chez de vrais jumeaux (SCHULTZE-SEEMAN, 1954 ; HANHART) est en faveur de l'origine héréditaire de l'affection. En fait, le principal argument est théorique. La plupart des auteurs raisonnent par analogie, croient que tous les cas de craniosynostoses représentent des degrés variés de la même maladie et que la dysostose cranio-faciale et l'acrocéphalosyndactylie en sont les manifestations les plus sévères (FERRIMAN, 1941 ; INGRAHAM, 1948 ; STELZNER, 1949 ; JENSCHKE, 1952 ; SERFLING et PARNITZKE, 1956 ; GROSS, 1956).

Mais les cas de craniosynostose simple héréditaire qui ont été publiés ne sont pas pleinement convaincants. Il fallut attendre longtemps pour que le tableau de dysostose cranio-faciale décrit par CROUZON (1912) soit nettement individualisé de l'oxycéphalie. Le premier cas allemand fut décrit en 1931 (HIRSCHFELD et HIRSCH-MAMROTH), le premier cas américain en 1939 (KRAUSE et BUCHANAN). Aussi, comme un certain nombre de cas de craniosynostoses simples héréditaires furent publiés à un moment où la dysostose cranio-faciale n'était pas généralement connue, on a de bonnes raisons de croire qu'on était en fait en présence de cette maladie (observations de HIRSCHBERG, 1883 ; HEUBNER, 1909 ; MANCHOT, 1919 ; PEIPER, REYHER, SCHMIDT, 1930 ; SKIPPER, 1934 ; BAUMBERGER, 1935 ; FERRIMAN, 1941).

Il semble donc que le nombre de cas authentiquement héréditaires soit très réduit. Comme on l'a vu, on doit cependant faire une exception pour les jumeaux. La survenue d'une craniosynostose simple est chose fréquente chez eux, ainsi que chez les

personnes ayant dans leur famille un nombre élevé de jumeaux. De plus, la plupart des cas familiaux de la maladie sont trouvés dans de telles fratries (observation de FUSS chez des jumeaux monozygotes et leurs enfants, 3 cas de BERTELSEN).

Il serait donc possible, comme le fait remarquer BERTELSEN, que le gène anormal soit « linké » avec le gène de la gémellarite. L'hypothèse est séduisante mais ne s'applique pas à tous les cas. En effet, cette anomalie, observée dans une famille donnée chez une paire de jumeaux, ne se retrouve pas forcément dans les autres paires et la concordance n'est constante chez les partenaires. Cette discordance assez souvent rapportée dans la littérature rend l'hérédité peu vraisemblable. De plus, si linkage il y a, on est obligé de l'admettre à la fois sur le gène des jumeaux monozygotes et sur celui des jumeaux dizygotes. Enfin, BERTELSEN rapporte que, lors d'une enquête pratiquée à Copenhague sur toutes les maladies familiales du Danemark, on a retrouvé des cas de dysostose cranio-faciale et aucun cas de simple craniosynostose.

Il semble donc que l'hérédité soit très rarement en cause dans les simples craniosynostoses et qu'on doive invoquer des facteurs acquis.

Chez les jumeaux, la craniosténose peut alors provenir : de la limitation de l'espace utérin (SIEMENS, 1924) ; de troubles de la circulation céphalique par compétition placentaire (GUDDEN, 1874).

Dans les familles de jumeaux, la fréquence de craniosynostoses simples peut s'expliquer par la survivance des sujets atteints dont le partenaire est mort précocément *in utero*.

Dans tous les cas, toutes les causes d'embryopathies acquises peuvent être invoquées. En particulier, comme conséquence d'une malnutrition maternelle, on a pu être frappé par la fréquence de ces maladies dans les classes pauvres. De même, les sujets atteints sont souvent des prématurés, ce qui renforce l'hypothèse d'une cause utérine à la malformation. Enfin, BERTELSEN fait remarquer que la fréquence des craniosynostoses simples a diminué considérablement au Danemark avec le développement de l'hygiène dans les maternités et l'amélioration des conditions économiques générales.

Que conclure de ces données un peu disparates ?

On peut grosso modo retenir les points suivants :

— Les craniosynostoses prématurées chez l'homme sont des maladies rares, congénitales ; elle peuvent être :

— Hérititaires de type dominant dans certains cas, et l'on connaît des familles à craniosynostoses prématurées ;

- La conséquence d'une embryopathie en d'autres cas ;
- Elles frappent avec prédilection le sexe masculin et se voient avec une particulière fréquence chez les jumeaux ;
- Leur pathogénie est encore obscure :
  - Pour beaucoup d'auteurs, elles sont liées à une anomalie primitive du tissu mésenchymateux qui empêche à la fois l'individualisation correcte des sutures et une évolution normale des pièces osseuses ; ceci s'accorde avec les formes graves purement osseuses et héréditaires ;
  - Elles sont pour d'autres secondaires à une lésion localisée du mésenchyme ostéoformateur de la voûte ou de la base, parfois en relation avec une lésion nerveuse sous-jacente comme une dysraphie (Thèse de TRIDON) et l'on peut rapprocher de cette constatation certaines associations troublantes (crête métopique et dysgénésie calleuse (FELD) ; oxycéphalie et syringomyélie (P. MARIE et FOIX).

L'accord est donc loin d'être fait entre les auteurs. L'avenir nous éclairera peut-être sur la nature profonde et l'origine de cette maladie grâce à des observations cliniques plus minutieuses, à des enquêtes étiologiques et génétiques plus poussées, à des études biochimiques et physiologiques plus rigoureuses et complexes. Il n'en reste pas moins que le pronostic de la maladie restera toujours lié à son retentissement encéphalique et c'est dans cette optique que doit être envisagé son traitement

CINQUIEME PARTIE

POSSIBILITES THERAPEUTIQUES

ET

PRONOSTIC ACTUEL

Une meilleure connaissance de la maladie a permis de mieux fixer les indications opératoires. Il n'est pas exagéré d'écrire que les progrès neuro-chirurgicaux en la matière et une intervention précoce ont transformé le pronostic.

Nous envisagerons successivement :

- Les buts du traitement et les moyens thérapeutiques ;
- Les indications opératoires ;
- Les résultats et le pronostic actuel.

## CHAPITRE PREMIER

### BUTS DU TRAITEMENT ET MOYENS THERAPEUTIQUES

#### I. — *Le but du traitement est double :*

— Lever l'obstacle au développement encéphalique (la craniosténose) à un stade suffisamment précoce pour prévenir les dégâts neuro-sensoriels irréparables. C'est le but fonctionnel ;

— Assurer, dans la mesure du possible, un retour à la morphologie crânienne normale. C'est un but esthétique non négligeable.

Pour réaliser la première proposition, il faut à la fois lutter contre l'hypertension intracrânienne résultant de la dysharmonie crânioencéphalique par une décompression et assurer l'expansion crânienne normale sous la poussée du cerveau. Il est nécessaire pour cela de remplacer les sutures synostosées par des déhiscences osseuses artificielles habituellement linéaires, situées à leur niveau même ou parallèles à elles, de nombre et dimensions variables selon les auteurs pour rétablir la souplesse de la voûte et permettre sa croissance harmonieuse dans toutes les directions.

La réalisation du second but découle tout naturellement de ces manœuvres dans la mesure où l'intervention est assez précoce pour éviter l'installation de déformations basilaires ou orbitaires.

Deux réserves sont à porter à ce schéma théorique :

— La reconstruction osseuse rapide chez les jeunes sujets s'oppose vite à l'effet de l'intervention et oblige à y parer au mieux ;

— L'existence d'une dysmorphie parfois très accentuée dès la naissance peut imposer des interventions correctrices complémentaires sur le plafond orbitaire ou le canal optique.

#### II. — *Les méthodes thérapeutiques, habituellement utilisées, découlent de ces données. Elles sont multiples :*

A. — Des méthodes médicales de traitement ont été proposées. Elles n'ont qu'un intérêt secondaire et essentiellement palliatif de l'hypertension intracrânienne.

VILLEMIN-CLOG, dans la thèse de Mme BORNET-RICQ (Clermont-Ferrand préconise, dans la maladie de Crouzon, les ponc-

tions lombaires répétées à titre décompressif. Cet auteur rapporte deux observations de dysostoses cranio-faciales traitées ainsi, d'abord tous les mois, puis tous les deux mois au-delà de sept mois. Le résultat obtenu fut favorable avec amélioration progressive de l'hypertension intracranienne et régression des troubles oculaires prouvant ainsi l'origine extra-osseuse de ces derniers. Il va sans dire que cette attitude thérapeutique ne peut être adoptée que dans les formes chroniques vues trop tard pour bénéficier d'un traitement chirurgical ou, à titre de traitement d'appoint, contre l'hypertension intracranienne.

Aussi, ne nous y arrêterons-nous pas.

B. — Les méthodes chirurgicales sont les seules valables. Nous envisagerons successivement :

- Les méthodes à visée palliative ;
- Les méthodes à visée curative ;
- Les techniques préconisées contre la reconstruction osseuse ;
- La technique lyonnaise.

1) *Les méthodes à visée palliative répondent à deux tendances :*

- Lutter contre l'hypertension intracranienne ;
- Lutter contre les déformations osseuses secondaires.

Elles furent les seules utilisées après les tentatives malheureuses de la chirurgie radicale au début du siècle.

a) La lutte contre l'hypertension intracranienne : elle date de 1908. DORFMAN, observant une fillette de 4 ans atteinte d'oxycéphalie avec œdème papillaire, la confiait, en désespoir de cause, à EISELBERG pour trépanation décompressive. L'opération fut, selon lui, un succès car elle sauva la vue de cette enfant.

Depuis cette date, la trépanation décompressive fut souvent répétée, surtout sous la forme de la décompression sous-temporale de CUSHING (SHARPE, BEDELL, WATTS, SKIPPER, BENETT et coll.). Non spécifique du traitement des craniosynostoses prématurées, cette méthode peut être utilisée à titre isolé ou en association à un morcellement hétéro-latéral (FAIRMAN et HORRAX, 1941). Cette technique — affirment SERFLING et PARTNIZKE (1956) — devrait être considérée comme insuffisante et même dangereuse. Elle réalise seulement une décompression passagère et le cerveau faisant hernie peut se ramollir secondairement par compression au niveau du volet de trépanation.

En 1943, DANDY proposa une nouvelle méthode. Il creusait un sillon en forme de fer à cheval dont la base regardait la ligne médiane. Ce volet, soulevé, était maintenu en place par un pont

osseux. Mais cette technique difficile, efficace pour réaliser une décompression, n'entraîne qu'une faible augmentation du volume crânien et n'eut pas plus de succès que les précédentes.

Enfin, en 1949, PAILLAS invoquant à l'origine de l'hydrocéphalie parfois observée une coudure de l'acqueduc de Sylvius par malformations basilaires, proposa l'ouverture de la lame sus-optique associée ou non à la libération du nerf optique.

b) La libération du nerf optique est, avec l'effondrement du plafond orbitaire, l'intervention qui a été le plus utilisée pour lutter contre les troubles oculaires.

La technique a été précisée par SCHLOFFER (1913). Cet auteur se basait sur la théorie de Behrs incriminant un pincement du nerf optique entre la carotide et son toit osseux, pour préconiser une abrasion à ce niveau. L'intervention fut réalisée dans la pratique par HILDEBRANDT (1917) par voie transorbitaire.

Cependant, les résultats furent limités et dépendaient de l'existence ou non d'une atrophie optique. SCHLOFFER lui-même ne la jugeait utile que pour éviter l'évolution vers l'atrophie optique d'un œdème papillaire. Les rapports d'ELSCHNING (1924) et de SCHULTZE-SEEMAN (1954) firent le bilan de cette intervention. En Amérique, KING (1948) en définit les limites. En U.R.S.S., le procédé fut, dans l'ensemble, jugé insuffisant. L'intervention ne fut vraiment utilisée en vérité qu'en Allemagne et le rôle attribué par la plupart des auteurs modernes à l'hypertension intracrânienne dans la genèse des troubles oculaires l'ampute même en partie de sa justification théorique.

*2) Les méthodes à visée curative sont beaucoup plus nombreuses et plus importantes.*

Nous en distinguerons quatre types :

- Les craniectomies linéaires ;
- La craniectomie circulaire ;
- Les craniectomies par morcellement ;
- La craniectomie verticale.

a) Les craniectomies linéaires furent les premières utilisées et gardent encore la faveur des auteurs modernes.

Les premières tentatives remontent aux interventions classiques de LANNELONGUE (1890) et LANE (1892), mais la faible étendue des résections ne permettait pas d'espérer un agrandissement valable de la cavité crânienne. Le fait d'opérer par ignorance des microcéphalies par atrophie encéphalique primitive (éventualité déjà signalée par JACOBI dès 1894) ne fit qu'aggraver la mauvaise impression laissée par ce type d'intervention au début du siècle.

Ultérieurement, cette méthode fut reprise avec des modifications techniques variables selon les auteurs : WYET réalisa

des craniectomies cruciales ; POTEMSKY, des résections quadrangulaires. Mais la mortalité opératoire ne fit qu'augmenter le discrédit jeté sur ces techniques et les malades furent abandonnés aux possibilités limitées des interventions palliatives.

A partir de 1920 cependant, de nouveaux travaux permettaient d'espérer un renouveau d'efficacité. En 1921, MEHNER réséquait largement les sutures synostosées. En 1924 surtout, FABER et TOWNE réalisaient avec succès la « craniectomie en croix de FABER » directement inspirée des techniques de LANNELONGUE et LANE. Elle était caractérisée par les points suivants :

— Persistance d'un pont osseux protecteur au niveau de la sagittale ;

— Réalisation de deux brèches osseuses antéro-postérieures de part et d'autre de la ligne médiane ;

— Résection identique au niveau de la coronale.

TOWNE fournissait à l'appui de sa méthode l'observation d'un nourrisson de 6 mois transformé par l'intervention. Ce fut à la fois le premier succès obtenu avec cette technique et la première tentative chez un enfant aussi jeune. Les suites furent évocatrices : au bout de trois semaines, le front était moins bombé, les veines épicroaniques moins turgescentes ; les sillons larges primitivement de 1 cm atteignaient 2,5 cm de largeur à 3 ans, soit deux ans et demi après l'intervention, l'aspect craniofacial était normal et le développement physique et mental parfait. Cette date devait marquer un tournant important dans le traitement des craniosynostoses prématurées.

Dix ans plus tard, KEEGAN apportait quelques modifications à cette méthode. Dans les suites d'une décompression sous-temporale avec ouverture de la dure-mère entraînant une importante hernie cérébrale, il se décida à réaliser des sillons osseux à droite selon la technique de Faber et Towne ; mais en raison de l'état précaire de son malade, il ne poursuivit pas cette initiative à gauche. Dans un deuxième temps, il se contenta de réaliser un volet circulaire de ce côté de 5 cm de diamètre environ dans la région temporale et découpa une bande ascendante pour rejoindre celle qu'il avait précédemment réalisée à droite. Il obtint un résultat favorable et un élargissement appréciable des excavations linéaires. Il préconisait ainsi d'ajouter au plan initial de FABER et TOWNE une décompression subtemporale des deux côtés.

Les craniectomies linéaires devaient être adoptées par la suite par de nombreux chirurgiens avec des succès d'autant plus probants que les opérateurs s'adressaient à des patients plus jeunes (SIMMONS et PEYTON, 1947 ; MOUNT, 1947 ; Mc LAURIN et MATSON, 1952 ; INGRAHAM et MATSON, 1954 ; INIGUEZ, 1954 ; HOPE et SPITZ, 1955 ; SCHUHR, 1957 ; DEAN, 1957 ; LEPINTRE, 1958 ; NOVELETTO et RICCIO, 1959...).

Des modifications furent apportées au plan initial au gré des opérateurs, réséquant ou non les sutures synostosées, multipliant ou réduisant le nombre des tranchées selon les cas. Mais dans l'ensemble le même principe directeur ne fut jamais perdu de vue : remplacer au mieux par des déhiscences osseuses appropriées les sutures défailantes. Une seule difficulté demeurait, la rapide reconstruction osseuse dont la solution permit de faire un nouveau pas dans le traitement de cette maladie.

b) La craniectomie circulaire de BAUER fut réalisée pour la première fois par cet auteur en 1932.

Elle s'inspire d'un autre principe : résection en deux étapes dans un plan sensiblement horizontal d'une bande osseuse libérant vers le haut l'expansion de la boîte crânienne. Efficace dans la prévention des troubles visuels, cette intervention ne peut avoir d'incidence esthétique. Elle fut cependant beaucoup utilisée avec des fortunes diverses :

— En 1935, KEEGAN modifiant la technique de Bauer respectait un pont osseux de 3 cm dans la région occipitale. Le résultat fut médiocre et 26 jours après l'intervention la brèche osseuse dans la région frontale s'était peu élargie.

— En 1936, BENNET, KEEGAN et HUNT préconisent la craniectomie circulaire chez les enfants de plus d'un an.

— En 1938, KING, approuvé plus tard par ELVIDGE et CHOH LUH LI (1953) insiste sur les insuffisances de cette méthode qui ne permet qu'une expansion verticale et lui oppose au contraire l'intérêt du morcellement.

Malgré ces critiques, de nombreux auteurs continuèrent à pratiquer des craniectomies circulaires. WANKE (1943) signale un succès mais les résultats obtenus par TONNIS (1950) avec cette méthode sont médiocres. DENISOVA (1954), sur 12 cas opérés dont 10 survécurent, observait une amélioration des troubles visuels. Enfin, jusqu'en 1956, SERFLING et PARTNIZKE préconisent cette technique chez les grands enfants en la décomposant en plusieurs temps, ce qui permet de réduire la durée de chacun d'eux et de se contenter chaque fois d'une anesthésie légère endotrachéale. Néanmoins, cette intervention est beaucoup moins utilisée aujourd'hui.

c) Le morcellement de KING eut autant de succès.

Préconisée par cet auteur en 1938, elle consiste, comme son nom l'indique, en une fragmentation de la voûte crânienne permettant une répartition égale dans toutes les directions des forces de pulsion interne. La réalisation peut se faire en un temps, mais le plus souvent en deux épisodes :

— Dans le premier temps : incision fronto-occipitale du cuir chevelu et percement de trous de trépan à intervalles réguliers de 5 cm sur toute la surface de l'hémicrâne, secondairement

réunis par des tranchées osseuses ; les fragments ne sont définitivement séparés que lorsque l'ensemble a été façonné. On y adjoint une décompression sous-temporale ovale à grand axe horizontal.

— Dans un deuxième temps, la même technique est utilisée de l'autre côté.

Après l'intervention, il reste une bande osseuse de 2 cm de large recouvrant le sinus longitudinal supérieur. Pour permettre l'allongement du crâne, on a pris soin de ménager trois sillons transversaux : frontal, pariétal, occipital. Le crâne est alors recouvert d'une cape en plâtre car le calvarium ne devient réellement solide qu'au bout de 5 semaines.

Cette intervention, très satisfaisante en théorie, a connu une certaine faveur dans l'histoire de la maladie et subi peu de modifications.

Déjà dans sa première publication, KING discute l'opération en deux temps et recommande de commencer par la libération des coronales ossifiées. En 1940, il propose de réaliser un sillon longitudinal au niveau de la sagittale.

WOODHALL, en 1942, à propos de trois cas d'oxycéphalie opérés par morcellement de King, note une amélioration nette du contour cranien et une augmentation du périmètre céphalique, jusqu'à 4 à 5 cm dans un cas. L'étude comparative des électro-encéphalogrammes, avant et après intervention, montrait un retour à la normale. De même, il notait une amélioration de la fonction visuelle dans les deux ans et demi de surveillance qui suivirent l'opération et dans un cas de cécité, la vision réapparut. Les signes neurologiques eux-mêmes disparurent (crises convulsives, céphalées).

ELVIDGE et CHOH LUH LI (1953), opérant selon la technique de KING, quatre enfants de 4 à 8 ans, réalisèrent, selon les cas, des morcellements de la voûte en 9 à 24 fragments recouverts d'une mineure plâtrée. Les suites, dans les deux à cinq années suivantes, furent bonnes : disparition des troubles subjectifs ; amélioration partielle de la vision ; développement rapide de l'intelligence et radiologiquement persistance de la visibilité des traits de jonction inter-osseux pendant deux ans et demi. Mais les contrôles électroencéphalographiques restèrent perturbés.

TOLOSA, en 1956, publia plusieurs succès dans le traitement de l'oxycéphalie avec cette technique.

De nombreux autres travaux s'en inspirèrent, mais on devait assister à une réduction progressive du nombre des fragments et parfois à des interventions constituant de véritables compromis avec la craniectomie linéaire de FABER et TOWNE. Certains, comme HÆBERECHTS et TONNIS, visent surtout à réaliser une décompression frontale ; d'autres, comme HUBER, SCHURMANN

et en France DESBUQUOIS et coll., étendent le morcellement à toute la voûte crânienne.

HÆBERECHTS (1950), à propos d'un cas de trigonocéphalie, suggère une technique personnelle. Il résèque la coronale, quand elle est ossifiée, puis du sommet du vertex jusqu'à la glabelle il taille un canal de même largeur qu'il poursuit horizontalement au-dessus des arcades sourcilières, de la base du front aux régions temporales. Les ponts osseux qui persistent sont brisés au doigt sur les tempes.

TONNIS (1950) se limite à une fragmentation strictement frontale en quatre parties et quand l'atrophie optique est menaçante, il y associe un effondrement du plafond orbitaire et une résection du toit du canal optique.

HUBER a publié, en 1953, un procédé qu'il a utilisé dans 8 cas de craniosynostose prématurées. L'opération se fait en deux temps :

— au cours de la première phase : résection osseuse antéro-postérieure rejoignant la région rétro-auriculaire en décrivant une courbe à concavité antérieure. Ce couvercle osseux est raboté sur tout son pourtour sur une épaisseur de 1 cm et fragmenté dans sa partie médiane par un sillon de 1 cm d'épaisseur ;

— dans un deuxième temps : la même opération est réalisée du côté opposé.

Cette méthode lui rapporta 7 succès et 1 décès par œdème cérébral.

Il faut enfin décrire deux techniques originales qui veulent associer les avantages du morcellement de KING et des opérations décompressives.

La première technique est celle des Français DESBUQUOIS, GUIOT et POLOUKINE (1953), dite des « côtes crâniennes ». Elle a donné d'excellents résultats chez le malade présenté. A partir d'un volet de décompression sous-temporal ces auteurs ont réséqué des bandes osseuses orientées en rayons de roue (3 ou 4). Le morcellement crânien était complété par des résections concentriques perpendiculaires à ces rayons mais n'atteignant jamais le rayon suivant pour assurer une certaine solidité à l'ensemble.

On peut en rapprocher la deuxième technique préconisée par l'Allemand SHURMANN. Il découpe dans la voûte crânienne, en suivant le tracé d'une série de trous de trépan précurseurs, des bandes osseuses parallèles aux diverses sutures en longeant les régions sus-orbitaires et temporales. Sur la ligne médiane, la continuité est réalisée entre les deux déhiscences coronales. « Sous la pression interne, dit l'auteur, la boîte crânienne s'ouvre comme une fleur, les deux pariétaux s'écartent et transmettent

les pulsations cérébrales ». Cette intervention fut pratiquée avec succès chez un enfant de 5 ans.

d) La craniectomie verticale de WANKE est une autre méthode classique qui diffère radicalement des précédentes par sa très grande simplicité. Elle connut un grand succès en Allemagne.

Il s'agit d'une simple résection coronale bilatérale mais son originalité réside dans la largeur de la brèche réalisée qui peut atteindre 4 cm et permet de repousser au maximum la survenue de la soudure osseuse. KRUGGER, en 1950, appliquait cette technique dans le traitement des turricéphalies. SERFLING et PARTNIZKE (1956) sont également favorables à ce type opératoire avant l'âge de 10 ans et, sur 23 cas publiés, ne signalent aucun échec de décompression. Dans tous les cas : régression des impressions digitiformes ; augmentation du volume cranien ; développement mental amélioré ; amélioration électroencéphalographique consécutive à la phase d'hyperexcitabilité post-opératoire ; régression de l'œdème papillaire mais persistance de l'atrophie optique une fois celle-ci installée.

Il va sans dire que, contrairement au morcellement de King, cette intervention qui lutte parfaitement bien contre l'hypertension intracranienne ne permet pas logiquement une adaptation parfaite du crâne à la croissance cérébrale et paraît peu indiquée avant 3 ans.

3) *La lutte contre la reconstruction osseuse s'imposa rapidement.*

La croissance osseuse constituait un obstacle considérable au succès à distance de l'acte chirurgical, entraînant des réinterventions multiples d'autant plus indispensables que l'intervention initiale avait été plus précoce.

a) SIMMONS et PEYTON (1947) furent les premiers à aborder ce problème. Forts de l'expérience des neuro-chirurgiens de la dernière guerre mondiale qui utilisaient le tantale comme matériel de prothèse dans les grands délabrements craniens, ils eurent l'idée de l'introduire dans la chirurgie des craniosynostoses prématurées comme obstacle à la prolifération des margelles osseuses.

b) Mais le travail fondamental sur la question est celui d'INGHAM, ALEXANDER et MATSON (1948). Ces auteurs rapportent une série d'expériences destinées à préciser le moyen le plus efficace utilisable dans la lutte contre la reconstruction osseuse. Ils aboutirent aux conclusions suivantes :

— L'os jeune se forme aussi bien aux dépens des couches périphériques de la dure-mère qu'aux dépens du périoste et il peut combler toute solution de continuité du calvarium. D'où la nécessité d'introduire entre les margelles osseuses un paravent destiné à empêcher leur fusion, entre elles et avec l'os néoformé.

— La substance utilisée doit être, selon ces auteurs, une matière inerte plutôt que vivante. Toute espèce de tissu vivant serait susceptible, à la faveur de formations cicatricielles, de favoriser l'envahissement par les ostéoblastes venus des rebords osseux. Nous verrons que cette affirmation n'emporte pas l'accord de tous les auteurs.

— Si l'on admet la nécessité d'utiliser une substance inerte, il fallait que celle-ci fût bien tolérée, au même titre que la dure-mère ou le tissu fibreux péricranien. Elle devait être légère, stérilisable, facilement malléable et insensible aux influences physico-chimiques, une fois incorporée à l'organisme.

A la lumière de ces données, plusieurs substances furent examinées : la fibrine, la gaze cellulosique oxydée se montrèrent des barrières médiocres ; le tantale était bien toléré et efficace, mais son poids et son opacité aux rayons X gênaient ; la résine acrylique (métacrylate de méthyle) était bien acceptée par l'organisme, mais difficilement modelable ; finalement, ce fut le polyéthylène qui s'avéra le matériau de choix. Bien toléré, d'inertie parfaite, de modelage facile, il fut expérimenté en clinique par INGRAHAM et coll. avec succès et fut admis ultérieurement par beaucoup de neuro-chirurgiens.

En pratique, il trouve son utilisation dans les craniectomies linéaires. On utilise habituellement des films découpés en bandes longues de 15 à 25 cm, larges de 2,5 cm. Chacune de ces bandes est repliée selon son grand axe en deux moitiés sur un écarteur pour s'adapter exactement aux rebords osseux du crâne de l'enfant, puis stérilisée par ébullition. La fixation des films est préparée au cours de l'intervention par deux manœuvres : réclinaison sur 2 à 3 cm de part et d'autre des sillons précédemment creusés du tissu péricranien en dehors et de la dure-mère en dedans du crâne ; perçement d'orifices punctiformes le long des margelles osseuses. Les films sont ensuite maintenus à cheval sur les rebords osseux et fixés par des sutures à la soie utilisant les orifices précédents. En aucun cas, au cours de ces manœuvres, la dure-mère ne doit être ouverte.

Les premiers résultats favorables de cette méthode sont rapportés par INGRAHAM et MATSON dans leur livre paru en 1954 « Neurosurgery of infancy and childhood ». Ils portent sur 120 observations de craniosynostoses prématurées dont 36 opérées avant 6 mois ; il n'y eut aucun décès opératoire ou post-opératoire et très peu de complications secondaires ; surtout, la fréquence des réinterventions fut très faible et celles-ci purent toujours être pratiquées après que la phase de croissance cérébrale rapide se fût écoulée.

Ces conclusions furent confirmées ultérieurement par de nombreux auteurs qui n'apportèrent que des modifications de détail, mais conservèrent le même principe (VINAS, par exemple,

ne recouvrait de polyéthylène qu'une seule margelle osseuse). Actuellement, cette méthode est encore considérée par beaucoup comme la plus efficace.

c) Ces travaux américains suggérèrent d'autres recherches.

Jusqu'en 1956, on ne trouve pas dans la littérature de rapport défavorable sur l'usage du polyéthylène dans le traitement chirurgical des craniosynostoses prématurées.

ANDERSON et JOHNSON furent les premiers à relater une intolérance à cette substance, nécessitant l'ablation post-opératoire des films. Ils cherchèrent une autre méthode pour inhiber la reconstruction osseuse au niveau des tranchées de craniectomie. Ils étudièrent alors l'influence d'un badigeonnage de la dure-mère avec de la teinture d'iode à 1,75 puis à 3, enfin à 7 % ou avec de la solution acétique de ZENKER. Leur expérimentation, portant sur 30 observations, leur apporta des résultats encourageants. Ils aboutirent aux conclusions suivantes :

— Les craniectomies simples se fusionnent en six mois chez l'enfant de moins de 1 an ;

— Les films de polyéthylène repoussent ce délai à 2 ans, ou plus, selon les cas ;

— La teinture d'iode à 7 % a le même effet et la solution acétique de ZENKER est encore plus efficace.

D'où l'idée d'associer cette technique à la précédente pour prolonger encore la perméabilité des tranchées osseuses ou, en cas d'intolérance au polyéthylène, de l'utiliser comme méthode de remplacement.

Par ailleurs, les études expérimentales d'OPPENHEIMER et coll., et de BERING et coll., ont montré que les implants de nombreuses substances plastiques, y compris le polyéthylène, peuvent être cancérogènes chez la souris et le rat dans des délais allant de 400 à 650 jours.

Enfin, certains auteurs, comme ELLIS B. KEENER (1958), insistent sur le fait que le polyéthylène introduit dans les tissus humains a tendance à devenir cassant et à se fendiller. C'est la raison pour laquelle cet auteur fixa son attention sur une nouvelle substance à la fois molle, pliable, élastique et relativement inerte : le caoutchouc. Son expérimentation porta sur 14 chats. L'observation fut poursuivie pendant 369 jours. Il résulta de cette étude :

— Que le caoutchouc est une substance efficace dans la prévention de la fusion précoce des tranchées de craniectomie ;

— Qu'il est bien toléré par les tissus de chat, avec une très légère stroma-réaction de voisinage ;

— Que les bandes de craniectomie de contrôle étaient

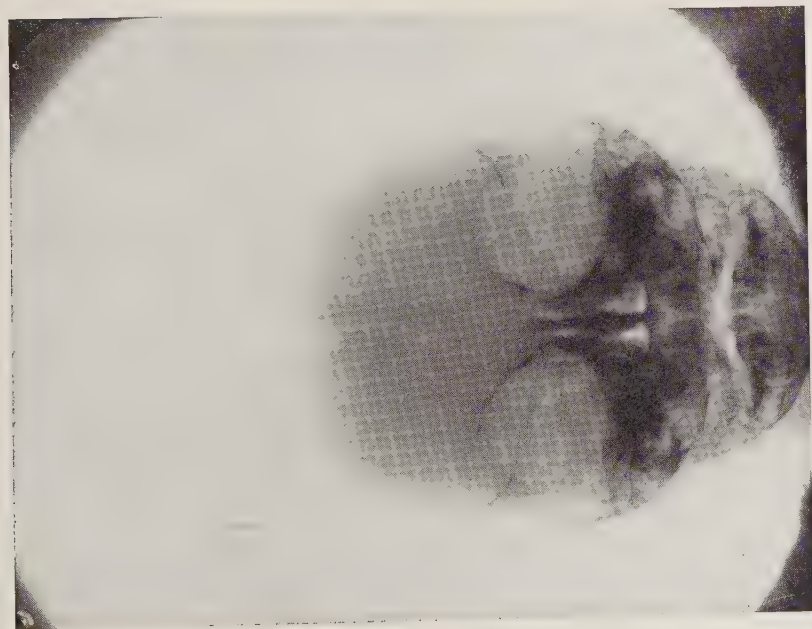


FIG. 16. — Pay... Josiane, face. — Acrobrachycéphalie cranietomisée. Vue de la tranchée sagittale.

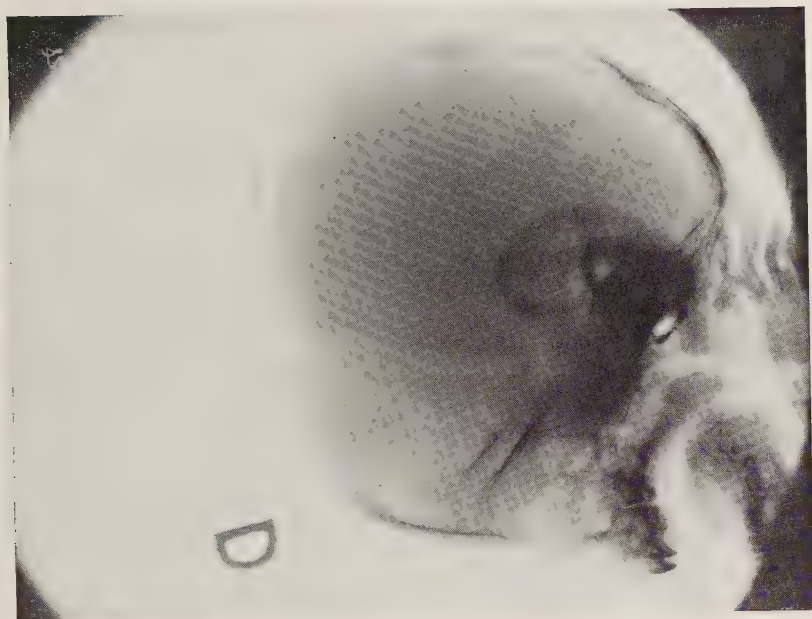


FIG. 17. — Pay... Josiane, profil droit. — Acrobrachycéphalie cranietomisée. Vue des tranchées coronales et lambdoïdes.



toutes fusionnées au-delà de 92 jours alors que les tranchées recouvertes de caoutchouc restaient perméables.

L'auteur en conclut que cette substance constitue un matériel de choix qui mériterait d'être utilisé plus souvent dans le traitement des craniosynostoses prématurées.

d) Enfin, le discrédit jeté par INGRAHAM et coll. sur les tissus vivants en tant qu'obstacle à la reconstruction osseuse n'est pas adopté aujourd'hui par tous les auteurs, en particulier en France où l'on commence à redouter les inclusions inertes chez l'enfant. L'école Montpelliéraine utilise depuis 1951 l'interposition d'amnios avec des résultats favorables puisque, dans 1 cas, la perméabilité de la brèche persistait sept ans après (Thèse YASSIS, 1958), A Lyon, l'école neuro-chirurgicale de l'hôpital Edouard Herriot, s'interdisant toute inclusion étrangère, utilise comme barrière à la néoformation osseuse marginale le périoste lui-même.

4) *La technique lyonnaise* (fig. 16-17-18-19-20) mérite que nous nous y arrêtions particulièrement, non seulement parce que les cas que nous rapportons furent opérés avec cette méthode, mais aussi en raison de son originalité. Son principe est le suivant :

— La craniectomie elle-même est simple puisqu'elle consiste avant tout en une large ouverture de deux tranchées osseuses sur la voûte, l'une coronale, l'autre sagittale. Pour répondre à leur but, elles doivent être suffisamment longues ;

— Le périoste est rabattu sur la tranche de section osseuse et s'oppose ainsi à la réossification.

En pratique, grâce à une longue incision tégumentaire coronale, on peut décoller largement deux lambeaux cutanés et découvrir ainsi toute la convexité de la voûte crânienne. Le périoste est ensuite incisé suivant une ligne sagittale depuis la glabelle jusqu'au milieu de la suture interpariétale en arrière. Il est de même sectionné transversalement suivant la direction de la coronale oblitérée. La mince lame périostée est alors libérée à la rugine fine et refoulée doucement, de façon à ménager une large bande dépériostée. A partir d'un petit trou de trépan, le chirurgien creuse une large tranchée osseuse par résection à la pince-gouge, d'abord au niveau de la sagittale, puis au niveau de la coronale. Le tissu fibreux unissant la dure-mère à l'os au niveau des sutures et fontanelles oblitérées doit être réséqué minutieusement, avec prudence pour ne pas ouvrir les sinus veineux. Il est assez souvent le point de départ d'une réossification précoce. Le périoste est alors appliqué sur les tranches de section osseuse, puis rabattu et glissé entre la dure-mère et la face profonde de l'os. Il est maintenu dans cette position par des points séparés.

## CRANIECTOMIE

### MÉTHODE LYONNAISE

(d'après Cl. LAPRAS)

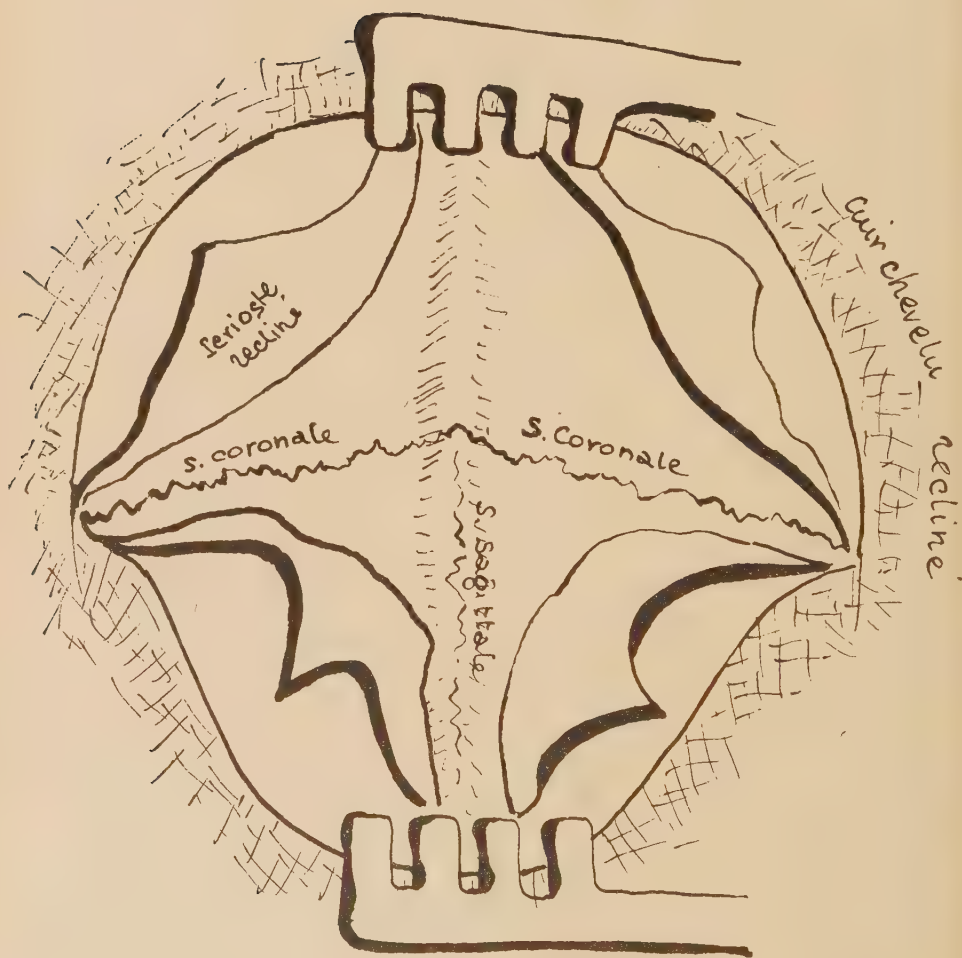


FIG. 18. — PREMIER TEMPS

## CRANIECTOMIE

### MÉTHODE LYONNAISE

(d'après Cl. LAPRAS)

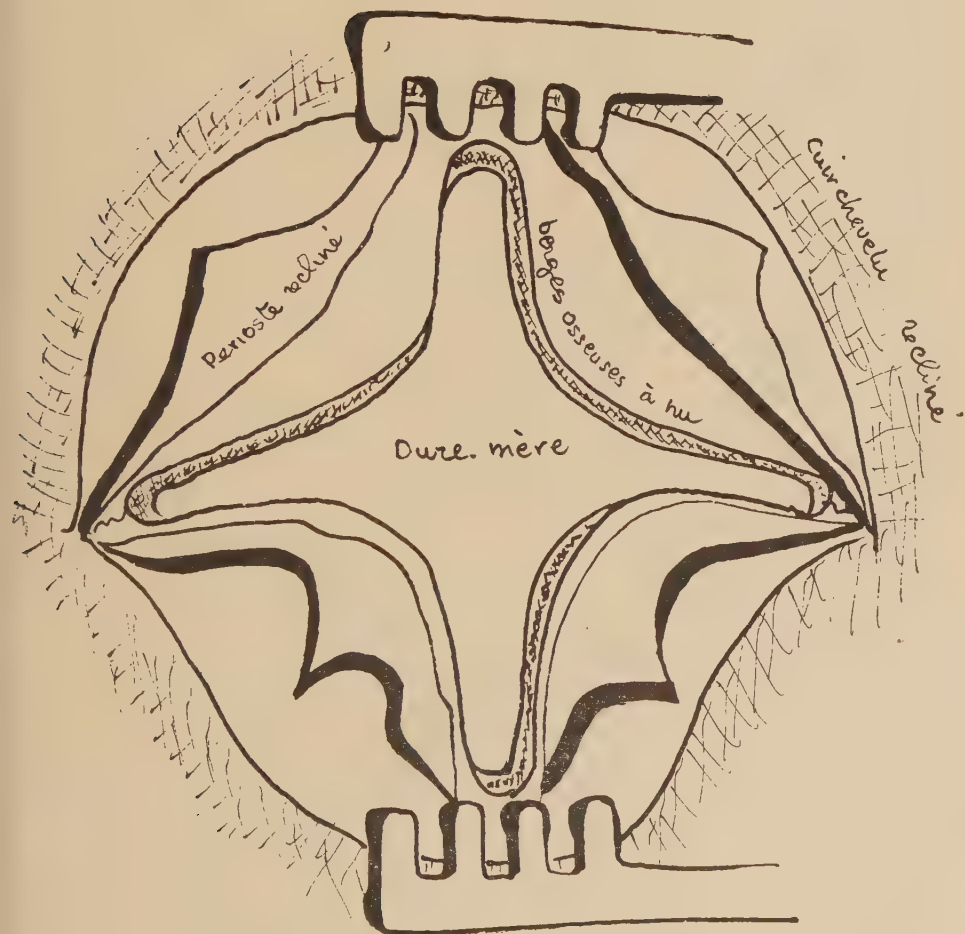


FIG. 19. — DEUXIEME TEMPS

# CRANIECTOMIE

## MÉTHODE LYONNAISE

(d'après Cl. LAPRAS)

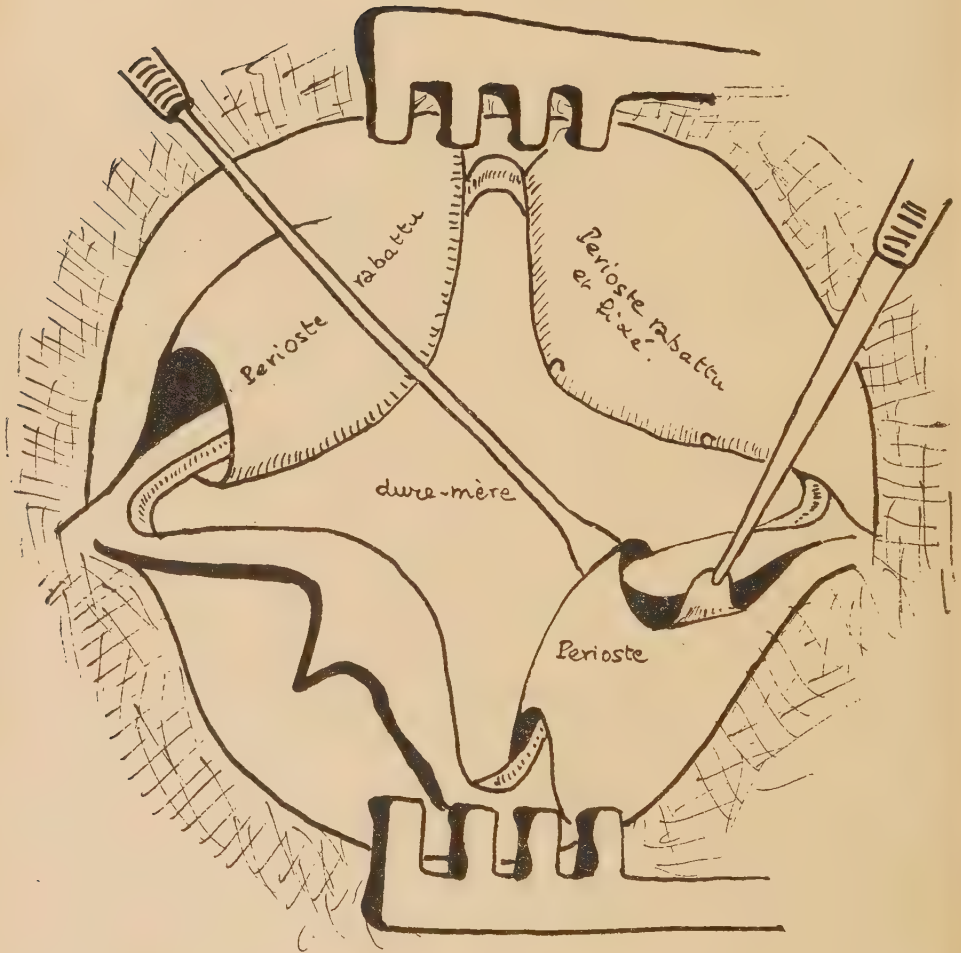


FIG. 20. — TROISIEME TEMPS

Ainsi, se trouvent constituées des déhiscences osseuses sur le trajet même des sutures dont les berges sont entièrement tapissées de périoste et dont la pleine efficacité dépend, avant tout, comme nous le verrons ultérieurement, de la longueur et de la largeur des tranchées ainsi réalisées. C'est la condition indispensable à la restitution d'une plasticité cranienne identique à celle réalisée physiologiquement par les sutures. Par ailleurs, la fusion secondaire des rebords osseux a toujours été nettement retardée par la barrière périostée.

## CHAPITRE II

### INDICATIONS OPERATOIRES

Elles constituent actuellement l'essentiel du problème puisque l'on est assuré de l'opportunité d'opérer ces malades. Mais c'est aussi le chapitre le plus controversé.

Trois questions se posent au pédiatre et au chirurgien :

- Sur quels arguments fonder l'indication opératoire ?
- Comment choisir le moment opportun pour intervenir ?
- Quelle est la meilleure technique à utiliser ?

A. — *L'indication d'intervenir est théoriquement bien précisée.* En effet, la règle d'or en matière de craniosynostoses prématurées est d'intervenir avant tout retentissement encéphalique. Mais plusieurs objections peuvent être formulées :

— En nombre de cas, la maladie est découverte à l'occasion de complications neuro-sensorielles. Remarquons qu'alors l'intervention s'impose d'autant plus qu'il est urgent de limiter les dégâts.

— La deuxième objection, opposée par certains, est que les troubles nerveux observés au cours d'authentiques craniosynostoses prématurées sont loin d'être toujours imputables à l'anomalie cranienne. L'absence habituelle d'hypertension intracranienne au début de la dysharmonie cranioencéphalique, l'existence fréquente de malformations associées plaident en faveur d'une encéphalopathie concomitante. Il est incontestable d'autre part qu'il existe de tels syndromes polymalformatifs avec un quotient intellectuel normal. La possibilité, sinon la fréquence, d'améliorations post-opératoires spectaculaires du développement mental attestant *a posteriori* le retentissement encéphalique de la craniosténose, justifie pleinement la sanction chirurgicale.

— Enfin, dernière objection, la décision opératoire, avant tout retentissement neuro-sensoriel, ne peut être fondée que sur la dysmorphie cranio-faciale. Beaucoup d'auteurs hésitent à intervenir devant cette seule constatation. La proposition précédente répond également à cette objection.

Ce sont là les principaux arguments qui opposent les interventionnistes, partisans de l'opération prophylactique, aux

attentistes qui veulent acquérir plus de certitude au risque d'obtenir des résultats moins parfaits.

Les premiers, à la suite de l'école américaine, ont eu une large audience ; les seconds se recrutent surtout parmi les auteurs européens.

En conclusion de ce débat, on peut penser que toute pétition de principe trop rigoureuse est néfaste et admettre avec ROUGERIE « que la discussion thérapeutique doit être nuancée en fonction de chaque cas ». Elle peut donc être fondée sur deux critères : l'âge et les conditions anatomiques.

1) En fonction de l'âge :

a) L'attention est attirée chez le nourrisson par la dysmorphie crânienne.

Compte tenu des causes d'erreur habituelles et si l'on excepte les formes mineures de diagnostic difficile mais de beaucoup moins grave pronostic et permettant une surveillance à long terme, tout retard progressif dans l'accroissement des dimensions crâniennes, toute aggravation d'un déséquilibre dans leurs proportions doivent déclencher un bilan complet et faire envisager rapidement l'intervention. On peut même affirmer que l'évolutivité certaine d'une seule des données objectives ne doit pas autoriser au dépassement des délais admis comme les plus favorables.

Le seul problème qui se pose avec acuité est celui de définir si la craniosynostose est primitive ou secondaire. Nous ne voulons pas parler des cas où des arguments précis tranchent en faveur d'une anomalie encéphalique primitive. Mais il est des cas difficiles où un électroencéphalogramme, une pneumo-encéphalographie gazeuse, un électrorétinogramme sont indispensables pour tenter d'aboutir à une opinion précise. Il se peut que la solution du problème soit impossible.

L'attitude logique, dans ces cas incertains et en ce qui concerne le nourrisson, doit être, à notre sens, interventionniste. Nous affirmerons avec ROUGERIE que mieux vaut, en ce domaine, pécher par excès que par défaut. Prendre le risque d'opérer une microcéphalie vraie ne change rien à son pronostic. Tarder à lever un obstacle à la croissance encéphalique, c'est grever l'avenir de ces malades de séquelles irrémédiables.

b) Chez les enfants plus âgés, au-delà de la phase de croissance cérébrale rapide, l'urgence est moindre. L'opération, de préventive devient palliative. En général, les signes oculaires et radiologiques sont installés et, seule, leur évolutivité justifie une intervention. On peut schématiser ainsi la conduite à adopter :

- Abstention lorsque la malformation est bien supportée ;
- Indication opératoire en cas de complication : impé-

rieuse, devant un tableau d'hypertension intracranienne aiguë comme on peut l'observer au cours d'une craniosténose jusque-là bien tolérée ; assez urgente, devant un œdème papillaire seul ;

— Une modification isolée de l'électroencéphalogramme n'a pas la même valeur ;

— Enfin, on n'intervient pas chez des enfants présentant uniquement des troubles psychiques.

c) Plus tardivement, il est rare qu'une forme révélée secondairement par une affection intercurrente ou un traumatisme impose une intervention devant la persistance ou même l'aggravation des signes. L'important est alors de bien préciser si la malformation crânienne est réellement responsable.

d) Enfin, des interventions à visée esthétique pure, qui ne se discutent pratiquement pas chez le nourrisson car, de résultat toujours imparfait, peuvent être envisagées quand la croissance du crâne est terminée, surtout chez la femme et lorsque la dysmorphie est telle qu'elle retentit sur le psychisme de la malade. Elles peuvent porter sur la voûte elle-même ou sur la face sous forme de prothèses plastiques visant à masquer l'hypoplasie du maxillaire supérieur dans la dysostose cranio-faciale.

2) Les conditions anatomiques interviennent également dans la décision finale.

a) Les synostoses coronales sont considérées comme les plus graves. Selon BERTELSEN, l'atteinte optique se voit dans 20 % des cas, le retard mental dans 25 % des cas et les complications neurologiques sont particulièrement fréquentes. Elles imposent donc, plus que les autres, l'intervention.

b) Il va sans dire que cette indication est encore plus urgente quand la soudure coronale s'associe à d'autres synostoses, dans les oxycéphalies, dans certaines dysostoses cranio-faciales et dans la plupart des acrocéphalo-syndactylies. Le risque oculaire atteint alors 60 à 70 % des cas.

c) La synostose sagittale isolée, toujours selon le même auteur, est de meilleur pronostic bien que des troubles neurologiques et mentaux aient été décrits. Elle a cependant justifié la majorité des interventions prophylactiques réalisées par INGRAHAM (49 %) et LAITINEN (55 %). Une surveillance plus prolongée de ces malades est donc possible jusqu'au jour où un symptôme neuro-sensoriel ou une impression clinique et radiologique d'extension à une autre suture précipitent l'intervention.

d) Les mêmes problèmes se posent pour les autres cranio-synostoses qui ne dispensent pas d'une surveillance attentive.

B. — *La date de l'intervention* : elle dépend de la précocité du diagnostic, mais dès celui-ci affirmé le problème chirurgical se pose. Si l'on se base sur l'expérience de la plupart des auteurs

modernes et sur celle de l'école lyonnaise en particulier, on peut adopter la conduite à tenir suivante :

1) Au cours des deux premières années, l'intervention s'impose à titre prophylactique devant la simple dysmorphie évolutive.

a) La période optimum pour opérer se situe avant 1 an. Sans être aussi audacieux que les auteurs américains qui préconisent d'intervenir si possible vers l'âge de 2 ou 3 mois, nous proposons l'attitude suivante :

— L'âge idéal nous paraît devoir être compris entre 6 mois et 1 an dans la majorité des cas. Le diagnostic est alors évoqué habituellement dès les premiers mois de la vie et on dispose d'un nombre suffisant de bilans cliniques et paracliniques pour affirmer l'existence et l'évolutivité de l'anomalie. D'autre part, le nourrisson est devenu plus capable de supporter le traumatisme opératoire. Il est exceptionnel que la dysmorphie cranio-encéphalique ait atteint déjà un tel degré que des dégâts irréparables se soient constitués.

— Ce n'est que devant les formes majeures, diagnostiquées dès la naissance et rapidement décompensées d'emblée ou lors des examens successifs, que l'on se décide à intervenir au cours des deux premiers trimestres de la vie. En raison de la fragilité de la période néo-natale, on opère rarement au-dessous de 2 mois encore que certains auteurs aient pu le faire avec succès (Mc LAURIN et MATSON, HOPE et SPITZ).

b) Après 1 an, on doit encore intervenir, mais l'indication à titre préventif est moins formelle et doit tenir compte des conditions individuelles. On peut déjà redouter que l'encéphale ait souffert de la craniosténose. Néanmoins, il est possible de considérer que le troisième semestre de la vie reste encore dans les limites favorables.

Quoi qu'il en soit, chez le nourrisson, mieux vaut opérer trop tard que s'abstenir à tort, et plus on opère précocement, meilleurs sont les résultats. INGRAHAM et MATSON justifient leur conception de l'intervention prophylactique par des observations où l'éveil intellectuel de leurs opérés fut spectaculaire alors que le déficit mental était souvent passé inaperçu avant l'acte chirurgical.

2) Au-delà de 2 ans, le choix de la date n'importe plus. L'indication une fois posée, le mieux est d'opérer au plus tôt.

C. — *Le choix de la technique* est un problème aussi délicat, conditionnant le succès de l'intervention. Comme pour la décision opératoire, le choix de la méthode dépend de l'âge et des conditions anatomiques locales liées au nombre et au siège des synostoses.

1) Avant 2 ans, la méthode de choix pour l'intervention prophylactique semble bien être la craniectomie linéaire. C'est elle qui supplée au mieux à la déficience des sutures :

— Les tranchées verticales assurent un développement en longueur comme les sutures coronales. Plus le crâne est brachycéphale et développé en hauteur, plus elles doivent être importantes ;

— Les tranchées horizontales assurent à la fois l'expansion en largeur et l'expansion en hauteur. Elles sont nécessaires à l'évasement des pariétaux dans le sens transversal. Les craniectomies horizontales circulaires n'intéressant que la calotte risquent au contraire d'accentuer une acrocéphalie.

Dans tous les cas, plusieurs impératifs fondamentaux doivent être retenus et répétés :

— Nécessité de faire des craniectomies assez étendues qui ne se limitent pas à une fonction décompressive mais assurent une expansion crânienne suffisante. « En matière de craniectomie, disait DESBUQUOIS, on fait souvent trop ou pas assez ». Ce serait faire trop que d'imposer à un nourrisson un morcellement de KING dangereux pour le cerveau sous-jacent. Ce ne serait pas faire assez que de pratiquer une craniectomie trop limitée ;

— Intérêt de faire des tranchées assez larges (d'au moins 1,5 cm à 2 cm) et de diminuer le pouvoir ostéogénique de la face externe de la dure-mère par une hémostase soigneuse et éventuellement une cautérisation à la façon d'ANDERSON et JOHNSON. Ces procédés viennent s'ajouter aux artifices déjà décrits qui nous permettent de lutter efficacement contre la reconstruction osseuse.

Les types de craniectomie et leur étendue varient selon les auteurs et la nature des synostoses :

a) En cas de synostose coronale, il suffit de pratiquer une résection coronale bitemporale franchissant la ligne médiane, en s'assurant qu'elle atteigne des sutures temporo-pariétales parfaitement fonctionnelles ou en réalisant, comme ROUGERIE, à chaque extrémité, une large décompression circulaire au niveau des écailles temporales.

b) En cas de synostose sagittale, deux possibilités sont offertes :

— Soit résection de deux tranchées parasagittales, ménageant sur la ligne médiane une bande osseuse formée par la suture prématurément soudée qui protège le sinus longitudinal supérieur. Ces deux sillons aboutissent en avant dans les coronales, en arrière dans les lambdoïdes. C'est la technique d'INGRAHAM et MATSON largement répandue en France et à l'étranger. ROUGERIE préconise, en cas de crête médiane volumi-

neuse, sa résection par réunion sous-périostée des deux tranchées latérales ;

— Soit (c'est la technique utilisée à Lyon) résection de la suture sagittale synostosée elle-même. Le danger réside alors dans la proximité du sinus longitudinal supérieur et impose une dissection minutieuse. La tranchée osseuse doit aboutir, en avant et en arrière, à des sutures coronales et lambdoïdes parfaitement libres. La déhiscence métopique, très souvent réalisée à titre complémentaire en direction de la glabelle, complète heureusement la résection sagittale.

c) En cas de synostose généralisée, plusieurs techniques sont utilisées :

— Technique d'INGRAHAM, associant une craniectomie coronale et lambdoïde à une double résection sagittale ;

— Technique de GROS, à Montpellier, réalisant trois bandes de craniectomie transversales et un morcellement du pont osseux séparant les deux tranchées parasagittales ;

— Technique parisienne (LEPINTRE, GUIOT, ROUGERIE), utilisant le volet antérieur compris entre la brèche frontale et la brèche coronale pour ouvrir un accès sur la voûte orbitaire et l'orifice optique. En effet, en cas de troubles oculaires, ROUGERIE associe volontiers une trépanation décompressive de l'orbite et du canal optique ;

— Technique lyonnaise, déjà exposée. La méthode de base a été plusieurs fois complétée par une trépanation du toit du canal optique chez des enfants vus tardivement avec une atrophie optique évolutive. L'ouverture de la lame sus-optique, préconisée par PALLAS, a également été associée dans des cas où il existait un obstacle à l'écoulement du liquide céphalorachidien, comme une méningite antérieure par exemple.

Enfin, certaines techniques sont particulièrement réservées aux synostoses métopiques, telles que les interventions décompressives limitées à la région frontale à la manière de HOEBE-RECHTS ou de TONNIS.

2) Passé l'âge de 2 ans, jusqu'à 10 ans et surtout après 3 ans, les possibilités chirurgicales deviennent plus limitées et les techniques utilisées traduisent cette évolution. Si les craniectomies linéaires conservent leur intérêt dans la première enfance pour permettre au maximum un complément d'expansion cérébrale, et limiter les dégâts déjà réalisés, on fait de plus en plus des interventions décompressives, suivant que l'âge de l'enfant est plus avancé.

C'est ainsi que SERFLING et PARTNIZKE préconisent avant 10 ans la technique de WANKE. A Lyon, la méthode utilisée est

encore la résection suturale cruciforme, à titre décompressif avant tout.

3) Au-delà de 10 ans, les auteurs allemands sont favorables à la méthode de BAUER ou au morcellement de KING, primitive ou modifiée par ELVIDGE et CHOH LUH LI. Mais les résultats ne sont pas en rapport avec la complexité de ces interventions, et SERFLING est plutôt en faveur de craniectomies plus limitées, à la façon de HUBER ou de TONNIS, cette dernière méthode permettant en outre un abord de l'orbite et du canal optique.

## CHAPITRE III

### RESULTATS ET PRONOSTIC ACTUEL

Les résultats dépendent non seulement d'une bonne indication mais aussi de l'intervention elle-même et des suites opératoires.

A. — *L'intervention elle-même*, bien qu'extracérébrale, n'est pas exempte de gravité et nécessite un certain nombre de précautions élémentaires. Cette gravité relative tient :

— à sa durée ; aussi beaucoup d'auteurs préfèrent-ils opérer en deux temps en cas de résections étendues.

— à son caractère hémorragique. Elle nécessite donc, non seulement une excellente anesthésie par voie endotrachéale, mais aussi une bonne réanimation pour compenser parfaitement les pertes sanguines, ainsi qu'une bonne hémostase locale ;

— au risque de léser le sinus longitudinal supérieur, variable selon les techniques utilisées, et évité la plupart du temps par des manœuvres prudentes.

B. — *Les suites opératoires* doivent être suivies avec une précaution toute particulière :

— Tant sur le plan général (réhydratation dirigée grâce à des bilans biologiques répétés ; alimentation intraveineuse momentanée).

— Que sur le plan local (hémorragies épidurales post-opératoires nécessitant parfois des perfusions répétées ; infection locale évitée par une aseptie et l'antibiothérapie ; séquestration des fragments imposant de conserver une vascularisation osseuse suffisante ; intolérance aux substances plastiques, assez rare mais possible et pouvant nécessiter l'ablation des films).

C. — *Quant aux résultats éloignés*, ils dépendent avant tout du bien-fondé de l'indication opératoire.

1) Quel que soit l'âge du patient, chaque fois que l'élément compressif est certain, l'amélioration est spectaculaire.

Elle porte d'abord sur les troubles oculaires (régression de l'exophtalmie ; amélioration des signes au fond d'œil).

Dans les mois qui suivent, s'estompent les signes neurologiques et électriques.

2) Pendant la phase de croissance rapide, l'amélioration est encore plus importante. Les différents diamètres craniens reprennent peu à peu leur progression et leurs proportions normales et le développement général de l'enfant devient plus harmonieux ; de même son évolution psychique et motrice s'accélère.

3) Ce n'est qu'ultérieurement que les déformations cranio-faciales irréparables peuvent bénéficier éventuellement de la chirurgie esthétique.

Dans tous les cas, l'ensemble de ces résultats est d'autant meilleur que l'intervention aura été plus précoce.

En résumé, l'impression laissée par la lecture de la littérature est optimiste. Il est incontestable que, la mise au point des techniques modernes, basée sur les critères et les exigences fondamentales que nous avons exposés, a transformé radicalement le *pronostic* de la maladie.

Ces méthodes permettent d'espérer pour l'avenir, depuis que l'attention des chirurgiens est attirée sur ce problème, une nouvelle amélioration des résultats post-opératoires. La technique lyonnaise peut s'intégrer dans cette perspective.

**SIXIEME PARTIE**

**OBSERVATIONS**

Après avoir pris connaissance des conceptions habituellement admises par l'ensemble des auteurs modernes, il était intéressant de confronter ces données générales avec l'expérience lyonnaise.

En dix ans, nous avons retenu dans les divers services susceptibles de recevoir ces enfants 52 observations au total. Nous nous sommes limité à la clientèle hospitalière. Le décompte de ces cas en fonction de leur provenance s'établit comme suit :

Clinique de Médecine Infantile (Hôpital Edouard-Herriot) :  
Professeur BERNHEIM : 16 observations, dont 4 opérées ;

Services de Pédiatrie de l'Hôpital Debrousse :  
Service du Professeur JEUNE : 18 observations dont 3 opérées ;  
Service du Professeur MONNET : 15 observations dont 8 opérées ;

Une observation ayant prêté à intervention nous fut confiée par le Docteur KOHLER, neuro-psychiatre infantile ; elle est en provenance du service du Docteur CHARRAT ;

— Parmi les cas opérés, nous avons recueilli dans le Service de Neuro-chirurgie de l'Hôpital Edouard-Herriot, 2 observations provenant de la Clinique Ophtalmologique (Professeur PAUFIQUE) ;

— Toutes les interventions furent pratiquées à la Clinique Chirurgicale B (Hôpital Edouard-Herriot, Service du Professeur WERTHEIMER), sauf une qui fut pratiquée en clinique. Elles furent l'œuvre de M. le Professeur WERTHEIMER et de MM. les Professeurs Agrégés MANSUY et LECUIRE.

Dans un premier temps, nous résumerons en un tableau synoptique l'ensemble des observations consultées ; dans un second temps, nous exposerons en détail l'histoire clinique pré et post-opératoire des sujets opérés.

| PROVENANCE                                                                                                      | Service du Professeur BERNHEIM                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                       |                                                                                                            | Service du Professeur BERNHEIM                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                          |                                                                                            |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                      | Service du Professeur BERNHEIM                                                                                                                        |                                                                                                                                                       |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Nom, Prénom<br>N° Observation<br>Age de découverte<br>Motif d'hospitalisation<br>N° de report                   | 1)<br>LAF... Geneviève<br>F 511<br>3 ans 1/2<br>Myopie accentuée<br>Retard intellectuel                                                                                                 | 2)<br>LOG... Madeleine<br>F 669<br>4 ans<br>Anomalies craniennes<br>Retard psycho-moteur                                                                                                                      | 3)<br>GIR... Christian<br>G 866<br>3 ans<br>Céphalématome occipital                                                                                                  | 4)<br>HER... Henri<br>G 1804<br>6 ans 5 mois<br>Anomalies craniennes<br>Microcéphalie                                                                                 | 5)<br>GEL... Jean-Claude<br>C 3236<br>1 an 11 mois<br>Dysmorphie cranienne<br>Rachitisme                   | 6)<br>DOM... Joelle<br>F 1748<br>3 ans 1/2<br>Pneumopathie aiguë                                                                                                     | 7)<br>THI... Marcel<br>G 2146<br>4 ans<br>Dysmorphie cranienne                                                                                                           | 8)<br>NAB... Denis<br>G 4284<br>3 ans 2 mois<br>Méningite à liquide clair                  | 9)<br>CAS... Marie-Pierre<br>F 3908 (n° 15)<br>1 mois 1/2<br>Hypotrophie<br>Retard psycho-moteur                                                                                   | 10)<br>GUI... Marc<br>C 6028<br>3 mois<br>Vomissements, agitation                                                                      | 11)<br>De NOT... René<br>2 ans 1/2<br>Dysmorphie cranienne<br>Vomissements                                                                                           | 12)<br>BOG... Marc-Albert<br>G 4142<br>5 ans<br>Pneumonie du lobe moyen                                                                               | 13)<br>COU... François<br>G 3846 (n° 10)<br>2 ans 7 mois<br>Retard psycho-moteur                                                                      |
| Précédents :<br>(Héréditaires,<br>collatéraux,<br>personnels)                                                   | R. A. S.                                                                                                                                                                                | Mère syphilitique traitée.<br>Aîné mort-né.<br>Sérologie syphilitique<br>négative                                                                                                                             | R. A. S.                                                                                                                                                             | Mère débile<br>Jumeau mort très jeune<br>PN = 2 500<br>Rachitisme<br>Instabilité                                                                                      | Néphropathie gravidique<br>+ éclampsie à l'accouchement                                                    | 2 <sup>e</sup> enfant de la fratrie,<br>mort-né<br>Prématuré 26 semaines<br>PN = 1 310 g<br>Développement lent                                                       | Prématuré 32 semaines<br>PN inconnu                                                                                                                                      | Fratrie de 14 - 5 décès<br>4 fausses couches<br>Convulsions et cyanose à<br>la naissance   | Vomissements incoercibles<br>dans les 4 premiers<br>mois de grossesse                                                                                                              | R. A. S.                                                                                                                               | Aîné atteint de situs in-<br>versus<br>Accouchement normal<br>Episode toxique à 3 mois                                                                               | Oncle et tante paternels<br>Crouzoniens probables<br>Sœur ayant la même dys-<br>morphie                                                               | Mère diabétique (coma à<br>l'accouchement<br>Prématuré de 28 semaines<br>par placenta prævia<br>PN = 1 900 g                                          |
| Dysmorphie<br>faciales<br>Radiologiques<br>Type de synostose<br>Degré d'HIC<br>Trous optiques<br>(Mensurations) | Microcéphalie mésocéphali-<br>que, exophtalmie<br>S. coronales + sagittale<br>Bosse bregmatique +<br>ID +++<br>Platibasie +<br>Orifices veineux dilatés<br>ICH = 75,8<br>Angle S = 130° | Microcéphalie brachycé-<br>phalique, exophtalmie<br>S. coronales ++<br>+ sagittale<br>Enorme bosse bregma-<br>tique<br>ID +++<br>Veines frontales +<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 88,8<br>Angle S = 115° | Microcéphalie brachycé-<br>phalique, exophtalmie<br>S. coronales ++<br>+ sagittale<br>ID +++<br>Platibasie +<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 88<br>Angle S = 140° | Microcéphalie brachycé-<br>phalique<br>S. coronales +++<br>+ sagittale + métopique<br>ID ++++. Platibasie +<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 96,8<br>Angle S = 125° | Microcéphalie brachycé-<br>phalique<br>S. coronale<br>ID ++. Platibasie ++<br>ICH = 96,8<br>Angle S = 135° | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Syn. coronale avec densi-<br>fication parasuturale<br>ID ++ Platibasie ±<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 82<br>Angle S = 120° | Brachycéphalie microcé-<br>phalie<br>Hypertélorisme<br>Syn. coronale ++<br>ID +++<br>Platibasie ++<br>Orifices veineux frontaux<br>dilatés<br>ICH = 85<br>Angle S = 130° | Brachycéphalie<br>Syn. coronale ++<br>ID +++<br>Platibasie ±<br>ICH = 89<br>Angle S = 120° | Microcéphalie à prédomi-<br>nance brachycéphalique<br>Exophtalmie discrète<br>Sutures mal visibles dans<br>leur ensemble<br>ID = 0<br>Platibasie ±<br>ICH = 76,5<br>Angle S = 120° | Scaphocéphalie<br>Exophtalmie<br>Syn. sagittale<br>Autres sutures perméables<br>ID = 0<br>Platibasie ±<br>ICH = 76,5<br>Angle S = 120° | Microcéphalie avec bra-<br>chycéphalie<br>Exophtalmie légère<br>Syn. coronale ++<br>ID +++<br>Platibasie +<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 91,6<br>Angle S = 130° | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale<br>Sagittale peu visible<br>ID +++<br>Base peu modifiée<br>ICH = 81<br>Angle S = 115 | Microcéphalie mésocéphali-<br>que<br>Syn. coronale ++<br>+ sagittale + lambdoïde<br>ID +++<br>Veines frontales disten-<br>dues<br>Pas de mensurations |
| Données<br>Ophtalmologiques<br>Motricité oculaire<br>Champ visuel FO)                                           | Strabisme int. G<br>Atrophie optique<br>Atrophie optique bilatérale                                                                                                                     | Strabisme divergent<br>Implantation anormale des<br>vaisseaux<br>Ni œdème<br>Ni atrophie                                                                                                                      | Néant<br>Ni œdème<br>Ni atrophie<br>Tortuosité des vaisseaux<br>à gauche                                                                                             | Néant<br>FO : néant                                                                                                                                                   | Néant<br>FO : néant                                                                                        | Néant<br>FO non pratiqué                                                                                                                                             | Néant<br>FO : début d'œdème                                                                                                                                              | Néant<br>FO : papille bien colorée<br>sans hyperhémie                                      | Nystagmus<br>FO : papilles pâles<br>Embryotoxon postbilatéral                                                                                                                      | Néant<br>FO non fait                                                                                                                   | Néant<br>FO : œdème papillaire<br>progressif                                                                                                                         | Néant<br>FO : néant                                                                                                                                   | Néant<br>FO : néant                                                                                                                                   |
| Données<br>Neurologiques<br>Troubles psychiques<br>Niveau psycho-moteur<br>G - PEG                              | Examen neurologique<br>négatif<br>Retard psychique marqué<br>QI = 50<br>Petite souffrance basilaire                                                                                     | Examen neurologique<br>négatif<br>Retard psychique marqué<br>QI = 50<br>EEG non fait                                                                                                                          | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG normal                                                                                                  | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG : tracé anormalement<br>pauvre                                                                           | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme nettement re-<br>tardé<br>EEG non fait                         | Examen neurologique<br>négatif<br>Niveau psycho-moteur nor-<br>mal<br>EEG non pratiqué                                                                               | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG : activité anormale-<br>ment mûre pour l'âge                                                                | Examen neurologique<br>négatif<br>Bilan psycho-moteur né-<br>gatif<br>EEG normal           | Examen neurologique<br>négatif<br>Niveau psycho-moteur<br>net<br>EEG normal                                                                                                        | Examen neurologique<br>négatif<br>Agitation<br>Niveau psycho-moteur nor-<br>mal<br>EEG normal                                          | Examen neurologique<br>négatif<br>Nervosisme<br>Niveau psycho-moteur in-<br>férieur à un an<br>EEG normal                                                            | Examen neurologique<br>négatif<br>Retard psychique marqué<br>EEG non pratiqué                                                                         | Spasticité des membres in-<br>férieurs<br>Niveau psycho-moteur :<br>18 mois<br>EEG normal                                                             |
| Informations associées :<br>Spécifiques<br>(Non spécifiques)                                                    | Aucune                                                                                                                                                                                  | Aucune                                                                                                                                                                                                        | Aucune                                                                                                                                                               | Aucune                                                                                                                                                                | Chondrodystrophie<br>des hanches                                                                           | Aucune                                                                                                                                                               | Aucune                                                                                                                                                                   | Aucune                                                                                     | Hypoplasie relative du<br>maxillaire supérieur<br>Anomalies faciales, pala-<br>tines<br>Cardiopathie congénitale<br>Thorax en carène<br>Orteils à cheval<br>Hypotonie diffuse      | Déformations du pouce et<br>du gros orteil avec dé-<br>but de syndactylie avec<br>le 2 <sup>e</sup> doigt                              | Aucune                                                                                                                                                               | Atrophie relative du maxil-<br>laire supérieur                                                                                                        | Aucune                                                                                                                                                |
| Evolution<br>Postopératoire<br>(École - Secondaire)                                                             | Oxycéphalie<br>mésocéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                                | Oxycéphalie<br>brachycéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                                                    | Oxycéphalie<br>brachycéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                           | Oxycéphalie<br>brachycéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                            | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                              | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                        | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                            | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                              | Maladie de Crouzon<br>possible<br>Intervention T<br>Craniectomie en croix<br>Evolution médiocre précocement et secondairement                                                      | Acrocéphalosyndactylie<br>possible<br>à forme scaphocéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                                              | Acrobrachycéphalie<br>Intervention T<br>Craniectomie en croix<br>Amélioration précoce<br>Echec secondaire                                                            | Maladie de Crouzon de<br>type brachycéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                                                                             | Oxycéphalie<br>Intervention T<br>Craniectomie en croix<br>Résultats précoces<br>médiocres<br>Secondaires méconnus                                     |

| PROVENANCE                                                                                                                   | Service du Professeur BERNHEIM                                                                                                                                       |                                                                                                                                     |                                                                                                                                                        | Service du Professeur WERTHEIMER<br>Observations du Professeur PAUFIQUE                                                                      |                                                                                                                                                                                                             | Service du Professeur JEUNE                                                                                      |                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                          |                                                                                          |                                                                                                                | Service du Professeur JEUNE                                                                                                                                   |                                                                                                          |                                                                              |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------|
| Nom, Prénom<br>N° Observation<br>Age de découverte<br>Motif d'hospitalisation<br>N° de report                                | 14)<br><b>OUT... Alain</b><br>G 4341 (n° 16)<br>4 ans<br>Atrophie optique                                                                                            | 15)<br><b>BAR... Brigitte</b><br>C 7752<br>6 mois 1/2<br>Microcéphalie                                                              | 16)<br><b>BAR... Josette</b><br>F 3931<br>6 ans<br>Microcéphalie                                                                                       | 17)<br><b>SOU... Ahmed</b><br>1301 (n° 3)<br>5 ans<br>Atrophie optique                                                                       | 18)<br><b>MEL... Pierre</b><br>1587<br>7 ans 1/2<br>Traumatisme oculaire                                                                                                                                    | 19)<br><b>PRO... Jacques</b><br>281 M<br>2 mois<br>Crises de cyanose                                             | 20)<br><b>DOM... Joëlle</b><br>1396 Pu<br>15 mois<br>Anémie hypochrome<br>Paraparésie spasmodique                                                                                     | 21)<br><b>ZAH... Messaoud</b><br>874 C<br>16 mois<br>Tbs dyspeptiques et neurologiques                                   | 22)<br><b>PAG... Jacques</b><br>967 C<br>7 mois<br>Episode rhinopharyngé                 | 23)<br><b>DUM... Danièle</b><br>784 Pu<br>5 ans<br>Episode convulsif<br>Collapsus par hypoglycémie             | 24)<br><b>SCA... Joseph</b><br>1092 P<br>4 ans<br>Convulsions                                                                                                 | 25)<br><b>COR... Gilbert</b><br>1864 C<br>9 mois<br>Rachitisme                                           | 26)<br><b>CIC... Brigitte</b><br>1571 M<br>11 mois<br>Cyanose + Hyperthermie |
| Antécédents :<br>(Héréditaires, collatéraux, personnels)                                                                     | Parents cousins germains                                                                                                                                             | Père syphilitique traité<br>Troubles oculaires chez la mère<br>Accouchement du siège                                                | Cf. précédente<br>Sœur de la précédente                                                                                                                | R. A. S.                                                                                                                                     | Réanimation à la naissance                                                                                                                                                                                  | Hydramnios au 4 <sup>e</sup> mois de grossesse<br>Réanimation à la naissance                                     | Prématurée à la 27 <sup>e</sup> semaine<br>PN = 1310 g                                                                                                                                | Jumeaux dans la fratrie                                                                                                  | R. A. S.                                                                                 | Prématuré 28 <sup>e</sup> semaine<br>Convulsions à 6 mois                                                      | R. A. S.                                                                                                                                                      | R. A. S.                                                                                                 | Siège difficile<br>Syncope néonatale                                         |
| - <b>Dysmorphie</b><br>- <b>Signes Radiologiques</b><br>(Type de synostose<br>Degré d'HIC<br>Trous optiques<br>Mensurations) | Brachycéphalie<br>Exophtalmie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale<br>Veine frontale G très nette<br>ID + + +<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 87,2<br>Angle S = 130° | Brachycéphalie légère<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale débutante<br>ID = 0<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 79,8<br>Angle S = 125° | Microcéphalie à tendance scaphocéphalique<br>Exophtalmie<br>Syn. totale<br>Bosse bregmatique marquée<br>ID + + +<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 74 | Brachycéphalie<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale<br>ID + + +<br>Bosse bregmatique marquée<br>Convexobasie                                      | Microcéphalie à tendance scaphocéphalique<br>Syn. sagittale<br>ID + + +<br>Platibasie marquée                                                                                                               | Microcéphalie à tendance brachycéphalique<br>Syn. totale<br>ID ±<br>Platibasie +<br>ICH = 81,3<br>Angle S = 130° | Turricéphalie<br>Exophtalmie<br>Hypertélorisme<br>Syn. coronale<br>"Crâne en brosse" non thalassémique<br>non thalassémique<br>ID + +<br>Platibasie ±<br>ICH = 81,6<br>Angle S = 120° | Brachycéphalie<br>Syn. coronale<br>ID + +<br>Platibasie + + +<br>ICH = 82,2<br>Angle S = 150°                            | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>ICH = 91 | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Syn. coronale<br>ID + + +<br>Platibasie + +<br>ICH = 81,5<br>Angle S = 144 | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Exophtalmie<br>Synost. coronale<br>ID + +<br>Platibasie +<br>Orifice veineux frontaux + + +<br>ICH = 85<br>Angle S = 130° | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>ICH = 72 | Scaphocéphalie<br>Syn. sagittale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>ICH = 72     |
| - <b>Signes Ophtalmologiques</b><br>(Motricité oculaire<br>Champ visuel FO)                                                  | Néant<br>FO : atrophie optique                                                                                                                                       | Néant<br>en dehors d'un ptosis droit<br>FO : néant                                                                                  | Néant<br>FO : ni œdème, ni atrophie                                                                                                                    | Néant<br>FO : atrophie optique bilatérale et totale                                                                                          | Néant<br>FO : papilles pâles d'œdème                                                                                                                                                                        | Néant<br>FO : papilles petites sans œdème ni atrophie                                                            | Néant<br>FO : normaux<br>Apparition d'une choroidite myopique                                                                                                                         | Néant<br>FO : néant                                                                                                      | Néant<br>FO : ni œdème, ni atrophie<br>Colobone choriorétinien                           | Néant<br>FO : néant                                                                                            | Néant<br>FO : néant                                                                                                                                           | Néant<br>FO : normaux puis suspects                                                                      | Néant<br>FO non pratiqué                                                     |
| - <b>Signes Neurologiques</b><br>- <b>Troubles psychiques</b><br>(- Niveau psycho-moteur)<br>- EEG - PEG                     | Réflexe photo-moteur aboli à Dr.<br>Psychisme non testé<br>EEG normal                                                                                                | Examen neurologique négatif<br>Niveau psycho-moteur normal<br>EEG normal                                                            | Examen neurologique négatif<br>Niveau psycho-moteur normal<br>EEG non fait                                                                             | Examen neurologique négatif<br>Déficit psychique net<br>EEG normal<br>PEG normale                                                            | Examen neurologique négatif<br>Gros déficit intellectuel<br>EEG normal                                                                                                                                      | Examen neurologique négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG non pratiqué                                           | Hypertomie généralisée<br>Babinski bilatéral<br>Psychisme non testé<br>EEG d'abord normal, puis perturbations sous-corticales                                                         | Convulsions<br>Examen neurologique négatif<br>Amorexie. Nervosité<br>EEG : nombreuses activités rapides<br>PEG = normale | Examen neurologique négatif<br>Hypotonie<br>Psychisme normal<br>EEG normal               | Babinski bilatéral<br>Psychisme non précisé<br>EEG : retard du rythme                                          | Convulsions généralisées ou Bravais. Jacksoniennes<br>Examen neurologique négatif<br>Psychisme QI = 71<br>EEG : comitialité sous-corticale                    | Examen neurologique négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG : normal puis atteinte des formations de base  | Examen neurologique négatif<br>Psychisme non testé                           |
| Malformations associées :<br>(- Spécifiques<br>- Non spécifiques)                                                            | Aucune                                                                                                                                                               | Aucune                                                                                                                              | Aucune                                                                                                                                                 | Aucune                                                                                                                                       | Aucune                                                                                                                                                                                                      | Cardiopathie congénitale                                                                                         | Aucune                                                                                                                                                                                | Aucune                                                                                                                   | Aucune                                                                                   | Aucune                                                                                                         | Aucune                                                                                                                                                        | Aucune                                                                                                   | Aucune                                                                       |
| Diagnostic<br>Traitement<br>Evolution<br>(Précoce - Secondaire)                                                              | Acrobrachycéphalie<br>Intervention T<br>Craniectomie en croix<br>Résultats précoces très médiocres<br>Secondaires méconnus                                           | Acrobrachycéphalie débutante<br>Non opérée<br>Non revue                                                                             | Oxycéphalie<br>Non opérée<br>Revue : va bien<br>Fréquentation scolaire                                                                                 | Maladie de Crouzon à tendance brachycéphalique<br>Intervention T<br>Craniectomie coronale<br>Résultats précoces nuls<br>Secondaires méconnus | Oxycéphalie à tendance scaphocéphalique<br>1 <sup>re</sup> Intervention T<br>Craniectomie coronale<br>Résultats : 0<br>2 <sup>e</sup> Intervention T<br>Trépanation canal optique<br>Amélioration partielle | Oxycéphalie à tendance brachycéphalique<br>Non opérée<br>Perdue de vue                                           | Acrobiachycéphalie<br>Non opérée<br>Aggravation secondaire<br>Non revue depuis                                                                                                        | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Aggravation secondaire<br>HIC + + +<br>Non revue depuis                              | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                            | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                  | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                 | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Aggravation<br>Non revue depuis                                      | Scaphocéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                    |

| PROVENANCE                                                                                                    | Service du Professeur JEUNE                                                                             |                                                                                                           |                                                                                                                                                                                   | Service du Professeur JEUNE                                                        |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                    |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                  |                                                                                                   | Service du Professeur MONNET                                                                                                                                 |                                                                                                                 |                                                                                                                                                             |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Nom, Prénom<br>N° Observation<br>Age de découverte<br>Motif d'hospitalisation<br>N° de report                 | 27)<br>BAR... Gérard<br>1561 C<br>8 mois 1/2<br>Dyspepsie à ECS 111 B4                                  | 28)<br>PIQ... Bernard<br>1744 M<br>7 mois<br>Bronchite                                                    | 29)<br>GIP... Odile<br>1867 M<br>11 mois 1/2<br>Syndr. polymalformatif                                                                                                            | 30)<br>PIC... Pascal<br>1802 C<br>1 mois<br>Syndr. polymalformatif                 | 31)<br>ADA... Pierre<br>1941 M (n° 13)<br>23 mois<br>Dysmorphie crânienne                                                                                                        | 32)<br>GAU... Gilles<br>(N° 5)<br>5 mois 1/2<br>Syndr. polymalformatif                                                                                                        | 33)<br>BEL... Baya<br>1444 Pu<br>7 ans<br>Anomalies crâniennes et cutanées                                                                                         | 34)<br>GRE... Jocelyne<br>876 Pu<br>9 mois<br>Dyspepsie aiguë                                                              | 35)<br>JUS... Christian<br>2265 P<br>28 mois<br>Malformations crâniennes                                                                                         | 36)<br>PEY... Christian<br>639 M<br>Bronchoalvéolite                                              | 37)<br>MER... Martine<br>1535<br>11 mois<br>Pharyngite, convulsions hyperthermiques                                                                          | 38)<br>KHA... Rachid<br>3066<br>28 mois<br>Méningite aseptique                                                  | 39)<br>LEV... Robert<br>3876 (n° 2)<br>11 mois<br>Retard psycho-moteur<br>Troubles digestifs                                                                |
| Précédents :<br>Héréditaires,<br>collatéraux,<br>personnels)                                                  | Prématuré : 28 semaines<br>PN = 1 750 g                                                                 | Forceps à la naissance                                                                                    | Prématurée : 32 semaines<br>Episodes infectieux avec S. neurologiques                                                                                                             | Prématuré : 33 <sup>e</sup> semaine<br>PN = 1 760 g                                | Hémorragies au 4 <sup>e</sup> mois de grossesse<br>Né 3 semaines avant terme<br>Episode toxique à 1 mois et demi<br>Rachitisme à 1 an                                            | 2 <sup>e</sup> enfant mort-né après siège difficile<br>Contage rubéoleux au 4 <sup>e</sup> mois<br>Césarienne                                                                 | 2 paires de jumeaux dans la fratrie                                                                                                                                | Prématuré 25 <sup>e</sup> semaine                                                                                          | Jumeaux prématurés<br>PN = 2 200 g                                                                                                                               | R. A. S.                                                                                          | Prématuré : 32 <sup>e</sup> semaine<br>PN = 2500                                                                                                             | Inconnus                                                                                                        | R. A. S.                                                                                                                                                    |
| Dysmorphie<br>signes<br>radiologiques<br>type de synostose<br>Degré d'HIC<br>Trous optiques<br>(Mensurations) | Brachycéphalie asymétrique<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale gauche<br>ID ±<br>Platibasie +<br>ICH = 95 | Brachycéphalie asymétrique<br>Syn. coronale droite<br>ID = 0<br>Platibasie +<br>ICH = 86<br>Angle S = 128 | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Exophtalmie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale<br>ID +++<br>Platibasie +++<br>Orifices veineux frontaux marqués<br>ICH = 115<br>Angle S = 160° | Dolichocéphalie<br>FA libre<br>Syn. sagittale<br>ID = 0<br>ICH = 76                | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale ++<br>+ sagittale partielle<br>ID +++<br>Platibasie ++<br>Trous optiques normaux<br>ICH = 88,2<br>Angle S = 135° | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>(PT = 41,5)<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale + sagittale<br>Fontanelle antérieure béante<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>Pas de mensurations | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Hypertélorisme<br>Microcéphalie<br>Synostose totale<br>ID +++<br>Veines frontales très dilatées<br>ICH = 94,2<br>Angle S = 135° | Brachycéphalie<br>Hypertélorisme<br>Microcéphalie<br>Synostose coronale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>Pas de mensurations | Microcéphalie mésocéphalique<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale<br>+ sagittale<br>Lamodoïdes peu visibles<br>ID +++<br>Platibasie +<br>ICH = 78,5<br>Angle S = 130° | Brachycéphalie<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>Pas de mensurations | Brachycéphalie côte transversale<br>Syn. coronale<br>ID +++<br>Platibasie ±<br>ICH = 96,1<br>Angle S = 120                                                   | Brachycéphalie<br>Syn. sagittale d'abord puis coronale<br>ID ++<br>Platibasie +<br>ICH = 90,4<br>Angle S = 128° | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale dans la moitié inférieure<br>Sagittale mal visible<br>ID ±<br>Platibasie = 0<br>ICH = 94<br>Angle S = 112° |
| signes<br>Ophtalmologiques<br>(Motricité oculaire<br>Champ visuel FO)                                         | Néant<br>FO : néant                                                                                     | Néant<br>FO normaux                                                                                       | Strabisme divergent<br>FO : néant                                                                                                                                                 | Néant<br>FO : néant                                                                | Néant<br>FO : œdème bilatéral en bouton de 3 dioptries environ                                                                                                                   | Néant<br>FO = néant                                                                                                                                                           | Néant<br>FO non pratiqué                                                                                                                                           | Néant<br>FO = néant                                                                                                        | Néant<br>FO : papilles pâles et décolorées                                                                                                                       | Néant<br>FO : néant                                                                               | Néant<br>FO : œdème certain à droite, discutable à gauche                                                                                                    | Néant<br>FO : papilles d'abord normales puis floues                                                             | Impression clinique d'amaurose<br>FO : paradoxalement normaux                                                                                               |
| signes<br>Neurologiques<br>Troubles psychiques<br>Niveau psycho-moteur<br>G - PEG                             | Examen neurologique négatif<br>Psychisme : autisme.<br>Age mental 6 mois<br>EEG normal<br>PEG normale   | Examen neurologique négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG : ralentissement rolandique droit               | Examen neurologique négatif<br>Psychisme légèrement retardé<br>EEG : négatif<br>PEG : gros ventricule                                                                             | Examen neurologique négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG : normal                 | Examen neurologique négatif<br>Nervosité<br>Psychisme retardé<br>EEG : normal pour l'âge                                                                                         | Examen neurologique négatif<br>Psychisme normal<br>EEG : ralentissement temporal droit                                                                                        | Examen neurologique négatif<br>Débilité mentale<br>QI = 50<br>EEG : infravoltage<br>Atrophie diffuse                                                               | Examen neurologique négatif<br>Psychisme très retardé<br>QD = 40<br>EEG normal                                             | Examen neurologique négatif<br>Psychisme légèrement retardé<br>EEG peu modifié                                                                                   | Examen neurologique négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG non pratiqué                            | Examen neurologique négatif<br>mais réflexes faibles<br>Retard psycho-moteur net<br>LCR normal<br>EEG : souffrance cérébrale intense sans activité corticale | Examen neurologique négatif<br>Déficit psycho-moteur important<br>EEG non fait                                  | Examen neurologique négatif<br>Retard psycho-moteur + QD = 0,25<br>Aggravation lente<br>EEG d'abord normal puis mal organisé pour l'âge                     |
| Informations associées :<br>Spécifiques<br>Non spécifiques)                                                   | Aucune                                                                                                  | Aucune                                                                                                    | Multiples : faciales, tronculaires des membres viscéraux                                                                                                                          | Syndactylie entre 2 <sup>e</sup> et 3 <sup>e</sup> doigts aux 4 membres            | Aucune                                                                                                                                                                           | Syndactylies presque totales des 4 extrémités<br>Malformation diverses                                                                                                        | Facies mongoloïde<br>Hirsutisme<br>Macroglossie<br>Atrophodermie                                                                                                   | Aucune                                                                                                                     | Aucune                                                                                                                                                           | Syndactylies partielles entre les 2 <sup>e</sup> et 3 <sup>e</sup> doigts des 4 extrémités        | Stéatose hépatique (dénutrition ?)                                                                                                                           | Facies grossier<br>Cyphose à large rayon<br>Rachitisme sans hypophosphatase                                     | Aucune                                                                                                                                                      |
| Prognostic<br>Evolution<br>Précoce - Secondaire)                                                              | Plagiocéphalie<br>Non opérée<br>Aggravation des signes électriques<br>et du retard mental<br>Non revue  | Plagiocéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                 | Acrobrachycéphalie<br>Intervention ST<br>Craniectomie en croix<br>Résultats immédiats assez bons<br>Secondaires : stagnation                                                      | Acrocéphalosyndactylie de type scaphocéphalique<br>Décès par diarrhée à ECS 111 B4 | Oxycéphalie à tendance brachycéphalique<br>Intervention T<br>Craniectomie en croix<br>Décès 12 j. après l'intervention                                                           | Acrocéphalosyndactylie à tendance brachycéphalique<br>Intervention P<br>Craniectomie en croix<br>Résultats immédiats bons<br>Non revue depuis                                 | Oxycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                             | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                              | Oxycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                                                                                                           | Acrocéphalosyndactylie à tendance brachycéphalique<br>Non opérée<br>Non revue                     | Acrobrachycéphalie<br>Evolution grave et rapide : décès<br>Autopsie :<br>— Retentissement osseux majeur de l'HIC<br>— Lésions cérébrales type Gayet-Wernicke | Oxycéphalie<br>Non opérée<br>Aggravation<br>(Service Pr Bernheim)<br>G 2135<br>Non revue                        | Acrobrachycéphalie<br>Intervention ST<br>Lame sus-optique<br>Ponction ventriculaire<br>Echec immédiat et secondaire                                         |

| PROVENANCE                                                                                                       | Service du Professeur MONNET                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                | Service du Professeur MONNET                                                            |                                                                                             |                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                          |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                              | Service du Professeur MONNET                                                                                                                      |                                                                                                      |                                                                                                                                             |                                                                                                                                                        | Service D' CHARR<br>Observ. D' KOHL                                                                                                            |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Nom, Prénom<br>N° Observation<br>Age de découverte<br>Motif d'hospitalisation<br>N° de report                    | 40)<br>BRI... Christian<br>5076 (n° 6)<br>3 mois 28 jours<br>Gastroentérite à ECS 111 B4<br>Convulsions                                                                                     | 41)<br>COL... Pascal<br>5471<br>1 an<br>Hypotrophie<br>Nervosité                                                                                               | 42)<br>FAU... Christine<br>5380<br>26 mois<br>Gastroentérite                            | 43)<br>BOU... Yvette<br>6012<br>8 ans<br>Syndrome cœliaque                                  | 44)<br>SUC...<br>6349 (n° 7)<br>5 mois<br>Pharyngite                                                                                                                    | 45)<br>PAY... Josiane<br>6622 (n° 8)<br>6 mois<br>Entérite                                                                                               | 46)<br>ZAC... Jean-Pierre<br>7027<br>5 mois<br>Rhinopharyngite                              | 47)<br>THI... Martine<br>7170 (n° 12)<br>1 mois<br>Méningite à entérocoque<br>mobile                                                                                                                                         | 48)<br>FUR... Claude<br>7549 (n° 14)<br>8 mois<br>Microcéphalie et rachi-<br>tisme                                                                | 49)<br>LEB... Thierry<br>7727<br>11 mois<br>Raisons sociales                                         | 50)<br>GAY... Gérard<br>8410 (n° 15)<br>2 ans<br>Convulsions, troubles du<br>comportement                                                   | 51)<br>BOU... Stéphane<br>8981 (n° 18)<br>1 mois<br>Prématurition                                                                                      | 53)<br>ENG... Maurice<br>30 (n° 9)<br>3 ans 1/2<br>" Méchanceté "                                                                              |
| Antécédents :<br>(Héréditaires,<br>collatéraux,<br>personnels)                                                   | Mère syphilitique guérie<br>1 paire de jumeaux dans<br>la fratrie microcéphales<br>et retardés                                                                                              | R. A. S.                                                                                                                                                       | R. A. S.                                                                                | Léger exorbitisme chez<br>une sœur<br>Sérologie syphilitique né-<br>gative                  | Albuminurie gravidique<br>Accouchement difficile<br>Syncope blanche                                                                                                     | Prématuré à la 32° sem.<br>PN = 2 200 g<br>Vomissements fréquents                                                                                        | R. A. S.                                                                                    | Prématuré 33° semaine<br>PN = 2 250 g                                                                                                                                                                                        | R. A. S.                                                                                                                                          | R. A. S.                                                                                             | Prématurition chez l'aîné<br>Prématuré 28° semaine<br>PN = 1 950 g<br>Développement lent<br>Hospitalisme                                    | Hémorragies gravidiques<br>au 4° mois<br>Prématuré 26° semaine<br>PN = 1 250 g                                                                         | Ethylisme paternel<br>Affections gynécologiques<br>maternelles<br>Prématuré 27° semaine<br>PN = 1 920 g                                        |
| - Dysmorphie<br>- Signes<br>Radiologiques<br>(Type de synostose<br>Degré d'HC<br>Trous optiques<br>Mensurations) | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Convexobasie relative<br>ICH = 95<br>Angle S = 110°                                                                           | Microcéphalie à tendance<br>brachycéphalique<br>Synost. de la moitié infé-<br>rieure des coronales<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>ICH = 81,7<br>Angle S = 120° | Brachycéphalie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Platibasie +<br>ICH = 84<br>Angle S = 125° | Brachycéphalie<br>Exophtalmie<br>Syn. coronale discrète<br>ID +<br>Platibasie ±<br>ICH = 86 | Scaphocéphalie<br>Crête saillante<br>Syn. sagittale avec crête<br>ID = 0<br>Convexobasie relative<br>ICH = 67,8<br>Angle S = 110°                                       | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale prédomi-<br>nant à l'extrémité infé-<br>rieure<br>ID ++<br>Platibasie ±<br>ICH = 90,5<br>Angle S = 120° | Brachycéphalie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>ICH = 86,6<br>Angle S = 115° | Hydrocéphalie<br>Syn. coronale méconnue,<br>découverte opératoire,<br>retrouvée rétrospective-<br>ment sur les films<br>ID ++<br>Pas de mensurations                                                                         | Brachycéphalie<br>Microcéphalie<br>Syn. coronale<br>ID = 0<br>Platibasie ±<br>ICH = 91,2<br>Angle S = 120°                                        | Scaphocéphalie<br>Syn. sagittale débutante<br>ID = 0<br>Platibasie ±<br>ICH = 76,3<br>Angle S = 120° | Scaphocéphalie<br>Exophtalmie ++<br>Syn. sagittale<br>ID +<br>Platibasie ±<br>ICH = 82                                                      | Scaphocéphalie<br>Fontanelle antérieure pres-<br>que fermée<br>Syn. sagittale<br>ID = 0<br>Platibasie = 0<br>ICH = 70<br>Angle S = 115°                | Brachycéphalie légère<br>microcéphalie<br>Syn. totale<br>ID +++<br>Platibasie ++<br>ICH = 83,7                                                 |
| - Signes<br>Ophtalmologiques<br>(Motricité oculaire<br>Champ visuel FO)                                          | Néant<br>FO: léger flou des papilles                                                                                                                                                        | Néant<br>FO: papilles pâles                                                                                                                                    | Néant<br>FO: normal                                                                     | Néant<br>FO: normal, rétines gri-<br>sâtres                                                 | Néant<br>FO: normal                                                                                                                                                     | Néant<br>FO: normal                                                                                                                                      | Néant<br>FO: normal                                                                         | Néant<br>FO: normal                                                                                                                                                                                                          | Néant<br>FO: normal                                                                                                                               | Néant<br>FO: normal                                                                                  | Néant<br>FO: œdème papillaire bi-<br>latéral de 3 dioptries                                                                                 | Néant<br>FO: papilles légèrement<br>décolorées                                                                                                         | Néant<br>FO: œdème bilatéral                                                                                                                   |
| - Signes<br>Neurologiques<br>- Troubles psychiques<br>(- Niveau psycho-moteur)<br>- EEG - PEG                    | Examen neurologique<br>négatif<br>Léger retard mental<br>EEG normal                                                                                                                         | Réflexes vifs<br>Léger retard psycho-moteur<br>EEG normal                                                                                                      | Examen neurologique<br>négatif<br>Bilan psycho- moteur nor-<br>mal<br>EEG normal        | Examen neurologique<br>négatif<br>Bilan psycho-moteur nor-<br>mal<br>EEG normal             | Examen neurologique<br>négatif<br>Bilan psycho-moteur nor-<br>mal<br>EEG normal                                                                                         | Examen neurologique<br>négatif<br>Retard mental net<br>EEG normal                                                                                        | Examen neurologique<br>négatif<br>Bilan psycho-moteur nor-<br>mal<br>EEG normal             | Méningite et hydrocépha-<br>lie par blocage<br>PL: Entérocoque mobile<br>EEG: hyperexcitabilité sous-<br>corticale, puis diminu-<br>tion de l'activité élec-<br>trique à droite, grosse<br>activité épileptogène à<br>gauche | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG normal                                                                               | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme non testé<br>EEG normal                                  | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme légèrement re-<br>tardé (niveau mental 20<br>mois)<br>EEG non fait                              | Examen neurologique<br>négatif<br>Psychisme ininterprétable<br>EEG: tracé de sommeil<br>très immature. Excitabi-<br>lité des structures ner-<br>veuses | Examen neurologique<br>Synd. cérébelleux<br>Hémiparésie D<br>Retard psycho-moteur<br>EEG très perturbé,<br>rythmique<br>PEG normale            |
| Malformations associées :<br>(- Spécifiques<br>- Non spécifiques)                                                | Hypoplasie relative du<br>maxillaire supérieur                                                                                                                                              | Aucune                                                                                                                                                         | Aucune                                                                                  | Hydrophie<br>Dents en bourse                                                                | Massif facial paraissant peu<br>atrophié                                                                                                                                | Aucune                                                                                                                                                   | Aucune                                                                                      | Aucune                                                                                                                                                                                                                       | Aucune                                                                                                                                            | Aucune                                                                                               | Légère hypoplasie du<br>maxillaire supérieur                                                                                                | Aucune                                                                                                                                                 | Aucune                                                                                                                                         |
| Diagnostic<br>Traitement<br>Evolution<br>(Précoce - Secondaire)                                                  | Maladie de Crouzon<br>à tendance<br>brachycéphalique<br>Intervention ST<br>Craniectomie en croix<br>Résultats immédiats<br>favorables<br>Soudure rapide en 13 mois<br>Stagnation secondaire | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Aggravation lente                                                                                                          | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                           | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Revue: pas d'aggravation                                | Maladie de Crouzon<br>à forme scaphocéphalique<br>Intervention P<br>Craniectomie en croix<br>Amélioration rapide de la<br>dysmorphie<br>Evolution psychique<br>inconnue | Acrobrachycéphalie<br>Intervention P<br>Craniectomie en croix<br>Amélioration partielle,<br>surtout psychique<br>dans l'immédiat<br>Non revue depuis     | Acrobrachycéphalie<br>Non opérée<br>Non revue                                               | Acrobrachycéphalie<br>débutante cachée par une<br>hydrocéphalie<br>Intervention P<br>Lame sus-optique<br>Craniectomie en croix<br>Décès à 3 mois par<br>thrombose cavo-rénale                                                | Acrobrachycéphalie<br>Intervention P<br>Craniectomie en croix<br>Résultats morphologiques<br>et psychiques partiels<br>Début de fusion 1 an après | Scaphocéphalie débutante<br>Non opérée<br>Non revue                                                  | Maladie de Crouzon<br>possible<br>de type scaphocéphalique<br>Intervention T<br>Craniectomie en croix<br>Amélioration précoce très<br>nette | Scaphocéphalie<br>Intervention P<br>Craniectomie en croix<br>Suites immédiates<br>favorables<br>Secondairement,<br>résultats moins bons                | Oxycéphalie à tend<br>brachycéphalique<br>Intervention T<br>Craniectomie en c<br>Améliorations des<br>oculaires et psychi<br>Stagnation second |

## CHAPITRE PREMIER

### CONSIDERATIONS GENERALES SUR L'ENSEMBLE DES OBSERVATIONS

A. — *Elles sont résumées dans le tableau hors-texte ci-joint, et classées d'après le Service d'origine.*

Nous avons retenu 7 rubriques correspondant aux 7 colonnes du tableau :

- 1 — Les renseignements d'ordre général :  
Nom, prénom, numéro de l'observation dans la classification Service, âge de la découverte de la maladie, symptômes d'appel, numéro d'ordre renvoyant au texte détaillé dans le cas des sujets opérés ;
- 2 — Antécédents importants : héréditaires, collatéraux, personnels ;
- 3 — Signes radiologiques, rassemblant souvent l'essentiel des caractères dysmorphiques ;
- 4 — Signes ophtalmologiques ;
- 5 — Signes neurologiques et psychiques ;
- 6 — Malformations associées ;
- 7 — Diagnostic final, traitement, évolution ultérieure.

Un certain nombre d'abréviations ont été utilisées qui seront conservées dans les descriptions détaillées :

|         |                                                     |
|---------|-----------------------------------------------------|
| PN      | = poids de naissance,                               |
| PC      | = périmètre crânien,                                |
| PT      | = périmètre thoracique,                             |
| L       | = diamètre longitudinal,                            |
| T       | = diamètre transversal,                             |
| ICH     | = index céphalique horizontal,                      |
| AS      | = angle sphénoïdal,                                 |
| HIC     | = hypertension intracrânienne,                      |
| ID      | = impressions digitiformes,                         |
| FO      | = fond d'œil,                                       |
| EEG     | = électroencéphalogramme,                           |
| PEG     | = pneumoencéphalographie gazeuse,                   |
| QI - QD | = quotient intellectuel ; quotient de développement |

Les interventions — quand elles ont été pratiquées — sont divisées en trois groupes :

- P = à un stade précoce, avant 1 an ;
- ST = à un stade semi-tardif, avant 18 mois ;
- T = à un stade tardif, après 18 mois.

Les mensurations craniennes ont été réalisées chaque fois que cela a été possible, de préférence sur l'enfant lui-même où leur valeur est incontestable ; ou, à défaut et le plus souvent, sur les films. Leur valeur est alors plus contestable. Pour accroître leur signification, nous les avons répétées sur les films de dates voisines quand il en existait et nous nous sommes limité aux données les plus sûres (rapports et angles) : essentiellement ICH et AS. Elles permettent en général de se faire une idée suffisamment juste de la déformation cranienne.

Enfin, dans un nombre de cas important, l'évolution post-opératoire fait défaut, les parents n'ayant pas répondu à la convocation ou l'intervention ayant été effectuée trop peu de temps avant la rédaction de ce texte. Il y a là une lacune que des travaux ultérieurs se devront de combler.

B. — *La lecture de ce tableau suggère un certain nombre de remarques :*

1) L'âge de découverte de la maladie est des plus variables et oscille entre un mois et 7 ans 1/2.

2) Les symptômes révélateurs sont multiples :

— Ce peut être l'anomalie cranienne elle-même (12 cas) ou un syndrome polymalformatif (5 cas) ;

— Le plus souvent, c'est une affection différente qui amène l'examen et provoque le diagnostic :

|                                                              |         |
|--------------------------------------------------------------|---------|
| Prématurition .....                                          | 2 fois  |
| Troubles oculaires .....                                     | 3 fois  |
| Tableau neurologique .....                                   | 14 fois |
| Signes digestifs .....                                       | 18 fois |
| Affection rhinopharyngée ou bronchopulmonaire .....          | 14 fois |
| Troubles psychiques caractérisés .....                       | 1 fois  |
| Troubles du développement psycho-moteur .....                | 8 fois  |
| Rachitisme (sans jamais d'hypophosphatasémie associée) ..... | 4 fois  |
| Anémie hypochrome .....                                      | 2 fois  |
| Traumatisme .....                                            | 1 fois  |
| Raisons sociales .....                                       | 1 fois  |

3) Si l'on interroge l'étiologie, on est frappé par plusieurs notions :

— L'importance toute particulière dans notre série de la prématurition, rencontrée 15 fois, soit dans plus de 28 % des cas, au cours des antécédents. Ces constatations ne semblent pas avoir été signalées avec une telle fréquence dans la littérature ;

— La fréquence relative des cas où l'on trouve des antécédents anormaux : 13 observations seulement (25 %) sont libres de tout élément pathologique notable parmi les ascendants ou les collatéraux. Chez les autres :

|                                                                                                                                       |         |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------|
| L'accouchement a été troublé .....                                                                                                    | 6 fois  |
| La grossesse, anormale .....                                                                                                          | 2 fois  |
| Des malformations, tares, maladies vénériennes ou une mortalité exagérée chez les ascendants ou dans la fratrie sont retrouvées ..... | 11 fois |
| Enfin, en relève d'autre craniosynostoses parmi les autres membres de la famille .....                                                | 2 fois  |

Quant à la gémellarité dont on sait les rapports avec les craniosynostoses prématurées, elle est également signalée 5 fois, parfois associée à une prématurition :

— 2 fois l'enfant était lui-même jumeau, et dans un cas son jumeau était mort dans l'enfance (le type de gémellarité n'était pas précisé) ;

— Deux fois enfin il existait des jumeaux dans la famille.

4) Au point de vue séméiologique, notre série n'apporte pas d'éléments nouveaux par rapport aux données classiques :

Fréquence relative des différents types de synostose :

Acrobrachycéphalie par synostose coronale isolée : 24, env. 46 % des cas ;

Scaphocéphalie par synostose sagittale isolée : 3, env. 5,7 % des cas ;

Oxycéphalie par synostoses multiples comportant au moins 1 synostose coronale : 12, env. 24 % des cas ;

Maladie de Crouzon : 6, env. 11 % des cas dont :

3 à tendance brachycéphale ;

1 à tendance oxycéphale ;

2 à tendance scaphocéphale ;

Maladie d'Apert : 4, env. 13 % des cas dont :

2 à tendance brachycéphale ;

2 à tendance scaphocéphale ;

Plagiocéphalie : 2, env. 3,8 %.

On constate la large prédominance du premier groupe (supérieur au groupe correspondant de la statistique de BERTELSEN — 33 %), alors que le nombre total de synostoses coronales (isolées + associées) est du même ordre (42, env. 80 %).

Les scaphocéphalies sont rares.

Les oxycéphalies sont 2 fois moins fréquentes que les acrobrachycéphalies et 2 fois plus que les dysostoses cranio-faciales.

Les autres malformations sont rares.

Au point de vue oculaire :

— Les troubles de la motricité sont rares :

- 1 cas de strabisme divergent ;
- 1 cas de strabisme convergent.

— On relève une observation de choroïdite myopique ;

— Le FO — examen capital — :

|                                                   |         |
|---------------------------------------------------|---------|
| Ne fut pas pratiqué .....                         | 5 fois  |
| Etait normal dans plus de la moitié des cas ..... | 30 fois |
| Pathologique dans près de un tiers des cas .....  | 17 fois |

(sous l'aspect d'œdème, de papilles pâles ou d'atrophie)

L'atteinte du FO est variable selon le type de synostose. Il est troublé :

|                                    |               |
|------------------------------------|---------------|
| Dans les acrobrachycéphalies ..... | 7 fois sur 24 |
| Dans les scaphocéphalies .....     | 1 fois sur 2  |
| Dans la maladie de Crouzon .....   | 4 fois sur 6  |
| Dans la maladie d'Apert .....      | 1 fois sur 4  |
| Dans l'oxycéphalie .....           | 6 fois sur 12 |

ce qui confirme l'ordre de gravité décroissante au point de vue oculaire :

Oxycéphalie,  
Acrobrachycéphalie et maladie de Crouzon,  
Scaphocéphalie et autres synostoses.

Au point de vue neurologique :

— L'examen neurologique est négatif dans 41 observations.

Dans les autres cas on observe :

|                                 |        |
|---------------------------------|--------|
| Des convulsions .....           | 3 fois |
| Une méningite .....             | 2 fois |
| Un syndrome pyramidal .....     | 7 fois |
| Un syndrome cérébelleux .....   | 1 fois |
| Une hypotomie généralisée ..... | 1 fois |
| Un déficit des réflexes .....   | 2 fois |

— La sphère endocrinienne n'est pas altérée. Tout au plus note-t-on une hypotrophie staturo-pondérale fréquente.

— Au point de vue psychique, on manque de renseignements dans 21 cas.

Quand le psychisme est testé :

|                                                    |         |
|----------------------------------------------------|---------|
| Il est normal .....                                | 10 fois |
| On relève un déficit psycho-moteur .....           | 27 fois |
| Et même des troubles psychiques caractérisés ..... | 6 fois  |

(anorexie rebelle, agitation, agressivité)

— L'EEG fut pratiqué 40 fois, et était perturbé 14 fois ;

— La PEG fut justifiée 3 fois, et fut toujours normale.

Des malformations associées — en dehors des anomalies faciales et des extrémités qui servent à définir les maladies de

Crouzon et d'Apert — ont été relevées 8 fois. Elles sont nombreuses et diverses.

5) Enfin, l'évolutivité — dans tous les cas étudiés — est mal connue car sur 34 malades qui n'ont pas été opérés, peu ont été suivis :

BAR... Gérard, plagiocéphalie, s'est aggravé progressivement et rapidement ;

BAR... Josette, oxycéphalie, paraît stabilisée ;

COL... Pascal, acrobrachycéphalie, voit s'aggraver lentement le retentissement de cette synostose ;

BOU... Yvette, acrobrachycéphalie, demeure stationnaire au bout de 2 ans et peut fréquenter l'école.

## CHAPITRE II

### ETUDE DES OBSERVATIONS DES SUJETS OPERES

Les 18 observations de malades opérés sont les plus intéressantes à considérer, car elles ne se limitent pas à un intérêt théorique et descriptif. Elles engagent la responsabilité de l'acte opératoire dans l'évolution ultérieure. C'est sous cet angle surtout que nous les envisagerons.

Elles ont été arbitrairement classées en fonction de la date de l'intervention pour essayer de dégager l'évolution de la technique et des résultats obtenus. Chacune de ces observations comporte en exergue un bref résumé, et éventuellement à la fin du récit évolutif, une discussion en guise de conclusion.

Le détail des observations sera exposé dans un premier temps. Secondairement, nous ferons une étude synthétique pour tirer les conclusions des faits.

#### A. — EXPOSE DES OBSERVATIONS

##### OBSERVATION N° 1

CIP... Odile, née le 20 mai 1956 (Service du Professeur JEUNE — Observation 1867 M).

Acrobrachycéphalie majeure chez une enfant de 11 mois 1/2, polymalformée. Sténose coronale avec grosse HIC, à retentissement osseux sans traduction oculaire ou électrique. Intervention semi-tardive à 13 mois, malgré de gros ventricules à la PEG : le 14 juin 1957. Bons résultats immédiats. Ralentissement secondaire de l'amélioration.

*Antécédents* : rien de notable chez les ascendants et les collatéraux. Grossesse normale. Accouchement au 8<sup>e</sup> mois (PN : 2 900 gr.). Développement sensiblement normal mais alimentation difficile.

Par contre, passé pathologique chargé :

— Episodes infectieux : en novembre 1956, manifestations neurologiques ayant fait parler d'encéphalite (crises oculogyres sans convulsions vraies) ;

— En février 1957, bronchite très fébrile sans convulsions, vite guérie par l'antibiothérapie.

— Existence de malformations diverses dès la naissance, dont certaines justifiaient un traitement orthopédique. Elles furent la cause de l'hospitalisation.

*Premier séjour* : le 6 mai 1957, à l'âge de 11 mois 1/2. On est frappé d'emblée par l'ensemble polymalformatif :

— Au niveau de la tête : brachycéphalie nette avec hypertélorisme, exophtalmie, saillie des rebords orbitaires, aplatissement occipital. Fontanelle antérieure encore perméable. Microcéphalie nette (PC = 38 cm au lieu de 46 pour l'âge). Face aplatie, palais creux sans fissure, anomalies de l'implantation dentaire.

— Malformations diffuses avec disproportion staturale (membres longs et thorax court) :

Au niveau du tronc : dystrophies des dernières vertèbres dorsales et de la première lombaire ; hernie ombilicale ; fossette coccygienne ;

Au niveau des membres inférieurs : asymétrie marquée (droit plus grand que gauche) ; coxa valga bilatérale ; luxation de la rotule à droite, à l'extension ; absence de rotule à gauche et radiologiquement : impression de dislocation du genou avec incurvation externe du fémur. Dans l'ensemble, densification des métaphyses ;

Au niveau des membres supérieurs : grande laxité articulaire ; cubitus curvus sur les films.

— A l'examen général : découverte d'une hépatomégalie et lors du bilan radiologique digestif, volumineuse hernie diaphragmatique antérieure formée presque exclusivement de côlon transverse. Pas de données biologiques notables.

— A l'examen neurologique : réactions de défense aux excitations après un temps de latence.

— Les radiographies crâniennes (fig. 10) confirment un aspect franchement turricéphalique avec calvarium proéminent, orbites feuilletées et rétrécies. Platibasie considérable. Orifices veineux frontaux nettement marqués. Les coronales sont soudées, les lambdoïdes peu visibles, la sagittale perméable. Impressions digitiformes très marquées.

Les mensurations sur les films donnent les chiffres suivants :

L = 115    T = 133    ICH = 115    Angle S = 160°.

— Examen ophtalmologique : strabisme divergent — FO normaux.

— EEG normal.

— PEG : gros ventricules, surtout à droite.

Malgré ce retentissement cérébral faisant faire des restrictions sur le résultat de l'intervention, l'indication opératoire est posée.

*Passage en Neuro-chirurgie. Intervention* le 14 juin 1957 (Professeur Agrégé MANSUY) :

Incision du cuir chevelu selon le plan frontal en arrière de la grande fontanelle et descendant de chaque côté jusqu'à 5 ou 6 cm. de la ligne médiane. Décollement des deux lambeaux cutanés. Incision du périoste dans le même plan. De chaque côté, le long de la suture coronale, on creuse à la pince-gouge une tranchée osseuse de 3 à 4 cm. de large que l'on prolonge jusqu'au voisinage de la base, mais du fait de la configuration particulière de la tête de l'enfant, elle en reste distante de 3 à 4 cm. On s'efforce ensuite de libérer la ligne médiane mais, pour éviter de blesser le sinus en décollant la fontanelle, on contourne celle-ci en arrière en égrugeant l'os en V. Au cours de ces manœuvres, on blesse une petite veine osseuse se rendant au sinus. Hémostase faite par coagulation et tamponnement au spongel. En avant de la fontanelle, il y a entre les deux frontaux une suture normalement développée, ce qui fait qu'on s'abstient de toute libération, d'autant plus que les deux moitiés du frontal sont parfaitement mobiles l'une par rapport à l'autre. On a d'ailleurs l'impression, à la fin de l'intervention, que le cerveau bombe et que la brèche osseuse est plus grande qu'on ne l'a créée. Pour réaliser l'hémostase et en

matière de corps étranger, on interpose dans la tranchée osseuse des fragments de spongel-thrombase. Suture des lambeaux en un plan total avec deux petits drains sous-cutanés.

*Deuxième séjour* : juillet 1957, retour de chirurgie.

Progrès considérables au point de vue général : prise de poids normale de 2 kilos ; croissance de 10 cm.

Au point de vue crânien : cliniquement et sur les films des 11 et 26 juillet 1957, la transformation est également appréciable. PC accru de 2,8 cm (= 40,8 cm). Allongement antéro-postérieur (L = 120). Diamètre transversal inchangé (T = 133). Abaissement de l'ICH (= 110). Angle sphénoïdal modifié (= 150°). Impressions digitiformes légèrement moins accentuées. Brèche coronale très visible, large de 8 à 10 mm. Sutures sagittales et lambdoïdes bien visibles.

Progrès psycho-moteurs certains (se tient assise seule).

L'enfant quitte le Service.

*Troisième séjour* : le 26 mars 1958, à l'âge de 22 mois, pour bronchoalvéolite par grippe asiatique.

Développement satisfaisant (poids : 9 kgs 900 ; taille : 87 cm.).

Au point de vue crânien, persistance d'une microcéphalie (PC = 42 cm., très au-dessous de la normale). L'accroissement de 1,2 cm. depuis le précédent séjour est légèrement inférieur à celui normalement observé chez une enfant du même âge pendant le même délai (1,4 à 1,6 cm. environ).

Nouveaux progrès psycho-moteurs (se tient assise et dit quelques mots).

Le QI n'a pu être apprécié.

L'état radiologique du crâne n'a pas été vérifié et la perméabilité des brèches osseuses non précisée.

L'enfant n'a pas été revue depuis.

*En conclusion* : échec partiel secondaire, probablement par reconstruction osseuse trop rapide en l'absence d'interposition interosseuse efficace.

## OBSERVATION N° 2

LEV... Robert, né le 10 mars 1956 (Service du Professeur MONNET — Observation 3876).

Acrobrachycéphalie découverte à l'âge de 11 mois, sans notion étiologique particulière. Synostose coronale, début d'HIC mais disproportion entre la clinique et les données du FO. Gros retard mental. Intervention semi-tardive le 17 juillet 1957 purement décompressive. Echec total. Trois ans après : tableau d'oxycéphalie avec grande encéphalopathie et cécité. L'absence de PEG ne permet pas de conclure sur l'éventualité d'une encéphalopathie primitive.

*Antécédents* : rien à signaler, aux points de vue héréditaire, collatéral, personnel.

L'enfant a fait quatre séjours dans le Service. C'est au cours du second séjour que fut découverte la malformation crânienne.

*Premier séjour* : le 24 avril 1956, à 1 mois 14 jours. Bronchopneumopathie avec otite. Guérison rapide.

*Deuxième séjour* : le 19 février 1957, à 11 mois, pour un gros retard psycho-moteur. Dès l'entrée, on est frappé par :

— Une dysmorphie crânienne de type brachycéphalique avec microcéphalie (PS = 42 cm. au lieu de 46 pour l'âge). Fontanelle antérieure complètement fermée.

— Pas d'autres anomalies.

— Examen général et bilan biologique négatifs.

— Examen neurologique négatif.

— Au point de vue radiologique : le 20 février 1957 on notait un aplatissement du crâne antéro-postérieur, sans bosse bregmatique très marquée. Pas d'impressions digitiformes. Base du crâne peu modifiée. Coronales mal visibles dans leur partie inférieure. Sagittale plus individualisée. Lambdoïdes nettement marquées.

Les mensurations sur les films donnent les chiffres suivants :

L = 137    T = 128    ICH = 93,4    Angle S = 112°

— FO normal, mais impression clinique d'amaurose.

— EEG normal pour l'âge.

— Niveau psycho-moteur très retardé (ne tient pas sa tête, âge mental 3 mois, QD = 0,25).

L'indication opératoire n'est pas posée.

*Troisième séjour* : le 11 juin 1957, à 15 mois, pour aggravation du retard psycho-moteur et difficultés d'alimentation avec de temps à autre vomissements en fusée.

— Dysmorphie crânienne inchangée (PC = 43 cm.).

— Radiologiquement : aspect identique. Apparition d'impressions digitiformes occipitales.

Mensurations : L = 140    T = 132    ICH = 94,2    Angle S = 120°.

— FO normal, mais impression clinique persistante de cécité.

— EEG normal.

— Etat psycho-moteur encore aggravé (indifférence au monde extérieur, station assise à peine acquise, niveau mental 2 mois, alimentation difficile).

L'indication opératoire est alors posée malgré un pronostic réservé.

*Passage en Neuro-chirurgie. Intervention le 17 juillet 1957 (Professeur Agrégé LECUIRE) :*

Incision arciforme frontale droite. Forage de quatre trous de trépan. Relèvement d'un volet osseux à pédicule temporal droit. Incision durale transversale. Evacuation de 2 cc. de liquide de la corne frontale droite. Libération opto-chiasmatique. Les nerfs optiques sont grêles et d'aspect atrophique. Aucune indication de trépanation du toit du canal optique. La lame sus-optique bombe fortement. Ouverture large de la lame sus-optique.

Suites simples. Départ du Service.

*Consultation* : le 21 août 1957 : FO : segment temporal des papilles décoloré, surtout à droite. Atrophie optique en cours.

*Consultation* le 13 décembre 1957 : aucune amélioration de la dysmorphie, de l'état oculaire (distingue tout au plus la lumière), de l'état psycho-moteur (ne se tient toujours pas franchement assis). PC = 45 cm. au lieu de 49 normalement. PT = 50 cm.

*Quatrième séjour* : le 16 février 1960, à 3 ans 11 mois, pour hypernervosité avec pleurs et cris. Depuis le précédent séjour :

— Persistance d'une dysmorphie crânienne accusée (PC = 45,5 cm. correspondant à l'âge de six mois environ ; PT = 54 cm.).

— Réflexes vifs à l'examen neurologique.

— Au point de vue ophtalmologique : cécité presque totale. Paradoxalement, FO subnormal avec aspect seulement moins coloré du segment temporal de la papille, à la limite du physiologique.

— EEG : tracé lent pour l'âge et très mal organisé, sans anomalies paroxystiques.

— Examen psycho-moteur : pratiquement aucun progrès depuis la dernière consultation (ne se tient pas assis sans soutien, ne parle pas, pousse des cris perçants et se frappe le visage : tableau de déchéance mentale).

— Les radiographies sont pleinement confirmatives : turricéphalie nette et même oxycéphalie, car les sutures sont toutes invisibles. Orbites feuilletées et platibasie importante. Rares impressions digitiformes. Impression d'atrophie corticale sur les radiographies simples.

Mensurations : L = 152    T = 147    ICH = 96,7    Angle S = 125°.

L'enfant n'a pas été revu depuis.

*Conclusion* : cette observation appelle trois remarques :

— La dissociation entre l'aspect des FO et l'impression clinique de cécité est paradoxale, mais l'intervention confirmait nettement une atrophie optique.

— Cette microcéphalie importante, à tendance acrobrachycéphalique, sans gros signes d'HIC et sans stigmates évidents de sténose coronale complète, associée à un très gros retard psycho-moteur, faisait redouter une encéphalopathie primitive et regretter rétrospectivement l'absence de PEG. Mais l'évolution radiologique, l'apparition de signes à l'EEG, l'existence de signes d'hydrocéphalie interne à l'intervention sont plutôt en faveur d'une « craniosténose » évolutive.

— Enfin, l'échec de l'intervention peut être, dans l'éventualité d'une craniosténose, imputé en partie à l'indication opératoire déjà tardive, en partie et surtout à la technique utilisée qui ne comportait pas de craniectomie.

### OBSERVATION N° 3

BOU... Ahmed, né en 1952 (Service du Professeur WERTHEIMER — Observation 1301 — Malade adressé par le Service du Professeur PAUFIQUE)

Maladie de Crouzon à tendance brachycéphalique chez un enfant de 5 ans environ, avec bosse bregmatique volumineuse, HIC marquée, atrophie optique bilatérale et totale. Intervention tardive le 3 janvier 1958 de type mixte : craniectomie + décompression. Résultat nul, car lésions déjà installées.

*Antécédents* : rien de notable aux points de vue héréditaire, collatéral, personnel en dehors de deux faits importants :

— Vers 2 ans, apparition d'une bosse crânienne au niveau de la grande fontanelle ;

— Apparition progressive d'une atrophie optique primitive justifiant un séjour à la Clinique Ophtalmologique et entraînant la découverte de l'anomalie crânienne. L'enfant est adressé en Neuro-chirurgie.

*Premier séjour en Neuro-chirurgie* : le 26 décembre 1957. On note :

— La dysmorphie crânienne sévère avec brachycéphalie et bosse bregmatique extrêmement saillante. Exophtalmie légère.

— Pas d'autres anomalies.

— Bilan général négatif.

— Examen neurologique : absence de réflectivité pupillaire à la lumière.

— Les radiographies confirment la déformation crânienne avec convexobasie marquée franchement en faveur d'une maladie de Crouzon. Trous optiques normaux. Présence de nombreuses impressions digitiformes.

— FO le 27 décembre 1957 : atrophie optique bilatérale.

— PEG fractionnée : injection parcellaire permettant cependant de repérer la ligne médiane et de vérifier l'absence d'anomalies.

*Intervention* le 3 janvier 1958 (Professeur WERTHEIMER) :

Incision bitragale par le côté droit ; après résection d'un volet ostéoplastique frontal, on accède à la région chiasmatique. La base est très concave. Petite hyperostose au niveau du plafond de l'orbite dont la surface est granuleuse. Le nerf optique droit est très atrophique, filiforme ; le gauche un peu moins. Trépanation du plafond de l'orbite droite, mais on ne peut prolonger cette trépanation jusqu'au trou optique en raison de la concavité de la base. Il est d'ailleurs vraisemblable que ce geste serait sans portée sur la vitalité du nerf optique. On se contente de créer une perte de substance osseuse bilatérale au niveau de la suture coronale et de mobiliser un peu le squelette du côté gauche par section de l'écaille frontale. Suture du cuir chevelu.

Prélèvement histologique de la région suturaire : ostéite condensante : tissu osseux compact sans espaces médullaires avec silhouettes concentriques de lamelles de type Haversien.

Suites opératoires très simples.

*Conclusion* : maladie de Crouzon découverte et opérée trop tard, au stade d'atrophie optique irréversible. L'intérêt de cette observation réside dans la vérification histologique de la suture synostotisée qui traduit la disparition totale de la structure suturaire.

#### OBSERVATION N° 4

MEL... Pierre, né en 1951 (Service du Professeur WERTHEIMER — Observation 1587 — Malade adressé par le Service du Professeur PAUFIQUE).

Oxycéphalie à prédominance scaphocéphalique chez un enfant de 7 ans 1/2, avec microcéphalie découverte tardivement, grosse HIC avec impressions digitiformes, retentissement basilaire majeur, atrophie optique bilatérale et retard mental. Intervention en deux fois : le 6 mars 1958, craniectomie et trépanation orbitaire, sans résultats ; le 2 juillet 1958, trépanation du canal optique gauche, amélioration partielle.

*Antécédents* : parents tuberculeux. Accouchement difficile à terme avec travail prolongé, syncope bleue à la naissance et nécessité de réanimation. Terrain allergique certain. C'est à l'occasion d'un traumatisme oculaire que l'enfant est hospitalisé à la Clinique Ophtalmologique et qu'il est découverte l'anomalie crânienne. Il est alors adressé en Neurochirurgie.

*Premier séjour en Neuro-chirurgie* : le 20 février 1958. On note :

— Un aspect crânien d'oxycéphalie à prédominance scaphocéphalique, avec synostose sagittale manifeste et coronales également peu visibles.

Impressions digitiformes majeures, surtout en avant. Etage antérieur véritablement enfoncé.

— FO : papilles pâles sans œdème vrai.

— EEG : tracé normal.

— *Première intervention* le 6 mars 1958 (Professeur WERTHEIMER) :

Scalp fronto-temporal droit. On fait un volet frontal, par voie extradurale découverte du plafond de l'orbite qu'on trépane d'avant en arrière. On égruge le toit de l'orbite jusqu'au trou optique qu'on ouvre largement. Réapplication du volet. Au niveau de la suture coronale, on crée une perte de substance. Le volet est fixé par un fil. Suture des parties molles.

Bonnes suites opératoires. Départ du Service.

*Deuxième séjour en Neuro-chirurgie* devant l'aggravation des troubles.

— *Deuxième intervention* le 2 juillet 1958 (Professeur WERTHEIMER — Professeur Agrégé LECUIRE).

Trépanation du canal optique à gauche.

Par la suite, amélioration nette de la vision, mais stagnation intellectuelle (l'enfant reste nerveux). Bonne cicatrisation locale.

— Examen ophtalmologique (14 septembre 1958 et 23 février 1959) :

FO : atrophie optique totale à droite. Décoloration marquée du segment nasal de la papille gauche.

Champ visuel réduit à l'hémi-champ gauche.

Acuité visuelle inférieure à 1/20.

— Les tests psychologiques traduisent un retard mental de un an.

Placement dans un établissement spécialisé.

*Conclusion* : oxycéphalie vue et opérée trop tard. Pas de lésions cérébrales sous-jacentes. Léger retard mental. A noter l'amélioration subjective de la vision après trépanation du canal optique gauche, qui fait suspecter une compression locale.

## OBSERVATION N° 5

GAU... Gilles, né le 12 novembre 1957 (Service du Professeur JEUNE — Observation 2231 M).

Acrocéphalosyndactylie d'Apert découverte à 5 mois 1/2, accompagnée d'autres malformations. Contage rubéoleux possible au 4<sup>e</sup> mois de la grossesse. Sténose coronale et sagittale sans HIC marquée. Petits signes électroencéphalographiques. Intervention précoce à 6 mois le 19 mai 1958. Non revu après l'intervention.

*Antécédents* : rien à signaler chez les ascendants.

Parmi les collatéraux, dans une fratrie de 3 dont Gilles est le dernier né, le deuxième est mort à la naissance après extraction du siège pénible, le premier est né par forceps.

L'enfant est né par césarienne, trois semaines avant terme (PN = 3,650 kgs). Grossesse marquée par un contage rubéoleux au 4<sup>e</sup> mois, sans maladie caractérisée. Développement normal, mais malformations diverses justifiant l'hospitalisation.

*Premier séjour* : le 23 avril 1958, à 5 mois 1/2, pour un ensemble polymalformatif évoquant l'acrocéphalosyndactylie d'Apert.

— Au niveau de la tête : turricephalie nette avec exophtalmie et microcéphalie légère (PC = 41,5 cm. au lieu de 43, avec PT = 43 cm.). Anomalies du massif facial avec ébauche de fissure palatine et respiration ronflante.

— Au niveau des extrémités : syndactylie presque totale des quatre membres .

— Malformations diverses associées : fistule borgne coccygienne témoignant d'un status dysraphique a minima ; gros cœur radiologique sans souffle audible.

— Examen général négatif et, au bilan biologique : hyperaminoacidurie globale.

— Examen neurologique négatif.

— Radiographies crâniennes le 25 avril 1958 : fontanelle antérieure persistante et métopique béante. Coronale fermée à sa partie inférieure. Lambdoïdes à peine individualisées. Orbites petites. Lordose basilaire relative .

Trous optiques normaux. Pas d'impressions digitiformes.

— Examen ophtalmologique négatif.

— EEG : ralentissement du rythme hémisphérique droit à prédominance temporale.

L'indication opératoire est posée et l'enfant quitte le Service avant l'intervention.

*Deuxième séjour* : le 18 mai 1958. Excellent état général. *Passage en Neuro-chirurgie* le 19 mai 1958.

*Intervention* le 20 mai 1958 (Professeur Agrégé MANSUY) :

Incision transversale le long du trajet présumé de la suture coronale. Découlement du cuir chevelu en avant et en arrière. La grande fontanelle est encore largement béante ainsi que la suture métopique. En arrière, la petite fontanelle est également conservée, mais il existe une fusion entre les deux fontanelles. Résection à la pince-gouge d'une bande de tissu osseux de 4 à 5 cm. de long le long de la coronale, de part et d'autre de la fontanelle et le long de la ligne médiane entre les deux fontanelles. Hémostase à la cire des deux tranches de section osseuse. Spongel-thrombase sur la dure-mère. Suture du cuir chevelu en un plan, sans drainage.

Suites simples.

L'enfant n'a pas été revu depuis.

*Conclusion* : acrocéphalosyndactylie typique dont l'observation est intéressante par la notion d'un contage rubéoleux au 4<sup>e</sup> mois de grossesse, mais dont la responsabilité ne peut cependant être incriminée avec certitude. L'évolution post-opératoire n'est malheureusement pas connue.

## OBSERVATION N° 6

BRI... Christian, né le 15 janvier 1957 (Service du Professeur MONNET -- Observation 5076).

Maladie de Crouzon à prédominance acrobrachycéphalique chez un enfant de 3 mois 28 jours sans antécédents notables en dehors d'une paire de jumeaux dans la famille. Crises comitiales au cours de la première année, signes oculaires, signes électriques et aspect radiologique typique. Intervention semi-tardive le 20 mai 1958 à 16 mois. Amélioration faible, fermeture rapide des brèches de craniectomie.

*Antécédents* : sérologie syphilitique positive chez la mère, dépistée en 1951 et négativée en novembre 1956. Troubles visuels chez un oncle et une tante maternels.

Christian est le dernier-né d'une famille de trois, dont deux jumeaux en bonne santé, mais retardés psychiques et microcéphales harmonieux. Accouchement à terme normal (PN = 2 820 grammes). Sérologie spécifique dans le cordon négative. Développement normal. Passé pathologique chargé justifiant quatre séjours dans le Service et permettant de suivre l'évolution de la dysmorphie cranio-faciale.

*Premier séjour* : le 13 mai 1957, à 3 mois 28 jours, pour gastro-entérite à ECS 111 B 4 de gravité moyenne et vite résolutive. On est frappé d'emblée :

— Par l'aspect cranio-facial. Développement en hauteur avec microcéphalie (PC = 38 cm.). Fontanelle antérieure obturée.

— Pas d'autres malformations.

— Examen général, bilan biologique et bilan neurologique : négatifs.

— Les radiographies du crâne : sutures peu visibles dans leur ensemble et densification osseuse au voisinage des lambdoïdes.

— FO normaux.

— EEG : ralentissement discret et intermittent de l'hémisphère droit qui ne paraît pas pathologique. Le tracé de sommeil peut être considéré comme normal pour l'âge.

— Niveau psycho-moteur : sensiblement normal.

L'enfant est adressé à la pouponnière La Fougeraie.

*Deuxième séjour* : le 26 avril 1958 ; à 1 an 3 mois.

Durant le séjour en pouponnière, apparition de crises de type comitial franc répondant bien au gardénal. Interruption du traitement à domicile et apparition, dès le lendemain, de trois crises typiques qui conduisent l'enfant à Debrousse.

— La dysmorphie cranienne attire l'attention avec aplatissement antéro-postérieur et crête transversale au niveau du vertex. Microcéphalie certaine (PC = 42,5 cm., soit un accroissement de 4,5 cm. seulement en dix mois).

— Radiographies confirmatives (28 avril 1958) : orbites petites et feuilletées, selle turcique normale. Sutures pratiquement invisibles. Massif facial plutôt réduit. Pas d'impressions digitiformes.

Mensurations : L = 140    T = 133    ICH = 95    Angle S = 110°.  
Donc, cyphose basilaire confirmant l'impression clinique de maladie de Crouzon.

— FO : léger flou des deux papilles, plus marqué à droite.

— EEG, sous traitement : normal.

— Net retard psycho-moteur (station debout non encore acquise ; niveau mental de 1 an).

Les sérologies syphilitique et toxoplasmique sont négatives.

Dans le Service : pas de crises comitiales franches mais, à l'occasion des crises, spasmes du sanglot avec cyanose et, une fois : pâleur inquiétante avec légère obnubilation.

L'indication opératoire est posée.

*Passage en Neuro-chirurgie. Intervention* le 20 mai 1958 (Professeur Agrégé MANSUY) :

Incision arciforme grossièrement le long de la suture coronale et

décollement du cuir chevelu en avant et en arrière. Incision du périoste en croix d'une part, le long de la suture coronale ou de son trajet présumé, car elle n'est pas visible ; d'autre part, le long de la ligne médiane. Résection à la pince-gouge d'une bande osseuse de 4 à 5 cm. de large, d'abord transversalement pour reconstituer une suture coronale et d'autre part sagittalement de façon à séparer l'un de l'autre les deux frontaux et les deux pariétaux. La résection osseuse est poussée plus loin dans la région frontale qu'en arrière dans la région pariétale où elle ne dépasse guère 5 à 6 cm. La dure-mère est modérément tendue et ne saigne pas de façon anormale.

Suites simples.

*Troisième séjour* : le 30 mai 1958, venant de chirurgie.

— Cliniquement : persistance des spasmes du sanglot avec mouvements convulsiformes parfois.

— Aspect cranien inchangé (PC = 43,5cm. — PT 46 cm.).

— Radiologiquement : aspect identique. Bonne visibilité des brèches osseuses.

— FO inchangé.

— EEG : tracé subnormal. Une seule fois, est constaté un élément paroxystique de type irritatif pouvant impliquer une certaine fragilité des formations sous-corticales.

— Mais sur le plan psycho-moteur : gros progrès depuis le dernier examen (l'enfant se tient debout ; niveau mental 52 semaines au Gesell).

L'enfant quitte le Service.

*Quatrième séjour* : le 27 novembre 1958.

Six mois après l'intervention, on n'aperçoit plus qu'une partie de la brèche coronale, surtout à gauche. Les autres résections semblent fermées.

Parallèlement, la morphologie cranienne est peu améliorée. Le crâne continue à se développer en hauteur (PC peu augmenté = 44 cm.).

Développement général médiocre.

— Radiologiquement : aspect identique au précédent. Absence d'impressions digitiformes. Les tranchées osseuses, encore visibles, sont floues et des ponts osseux apparaissent nettement par endroits.

Mensurations : L = 155    T = 145    ICH = 93,5    Angle S = 115°.

Elles traduisent une très légère correction de la brachycéphalie et une très faible normalisation de l'angle sphénoïdal, mais l'approximation de ces mesures les rend peu interprétables.

— FO : papilles normales.

— EEG : pas d'anomalies caractérisées. Mais quelques activités hypniques suspectes font craindre une certaine hyperexcitabilité des formations sous-corticales.

— Au point de vue psycho-moteur : gain de 6 mois d'âge mental, mais retard persistant. Marche seul mais ne parle pas et reste très opposant.

L'enfant quitte le Service.

*Consultation* : le 9 juin 1959, à 29 mois.

Cliniquement, disparition des crises comitiales avec le traitement adapté. Aspect menu et chétif. Conditions d'élevage (en nourrice) difficiles.

— Au point de vue cranien : morphologie semblable, microcéphalie persistante (PC = 45 cm. — PT = 46 cm.). A la palpation comme sur les films, il apparaît que toutes les brèches osseuses sont soudées 13 mois après l'intervention.

— Au point de vue psychologique : commence à prononcer quelques mots.

*Consultation* : le 8 décembre 1959, à 2 ans 11 mois.

Cliniquement, l'enfant présente de temps à autre des spasmes du sanglot avec cyanose, sans perte de connaissance.

— Au point de vue crânien : microcéphalie persistante (PC = 45 cm., n'a pas augmenté depuis six mois ; PT = 49,5 cm.).

Mensurations sur l'enfant lui-même :

L = 150    T = 140    ICH = 93.

Malheureusement, il devait revenir en consultation le 15 décembre 1959 pour bilans radiologique, oculaire et électrique, mais n'a pas été revu.

— Au point de vue psycho-moteur, il commençait à acquérir le langage.

*Conclusion* : intervention semi-tardive chez une maladie de Crouzon typique, déjà décompensée. Amélioration partielle dans l'immédiat. Soudure rapide des brèches de craniectomie compromettant les résultats ultérieurs.

## OBSERVATION N° 7

SUC... Dominique, née le 21 février 1958 (Service du Professeur MONNET — Observation 6349).

Maladie de Crouzon possible à forme scaphocéphalique découverte à 5 mois chez une enfant née à terme. Sténose sagittale isolée, sans signe d'HIC ni retentissement psycho-moteur ou oculaire. Intervention précoce à 8 mois 1/2 le 4 novembre 1958. Amélioration rapide de la dysmorphie dans le sens mésocéphalique.

*Antécédents* : rien d'anormal au point de vue héréditaire ou collatéral. Les antécédents personnels sont plus chargés. Enfant unique, pesant 3 050 grammes à la naissance. L'enfant était née à terme après une grossesse troublée par une discrète albuminurie sans hypertension artérielle ni œdèmes. L'accouchement fut difficile (version podalique par manœuvres internes, expulsion lente de plus d'une heure laissant une volumineuse bosse séro-sanguine). Après la naissance, syncope blanche nécessitant une réanimation de un quart d'heure et la mise en couveuse pendant 48 heures. A aucun moment on n'a parlé d'hémorragie méningée. Ultérieurement, élevage facile en dehors d'épisodes rhino-pharyngés répétés sans la moindre manifestation convulsive au cours des hyperthermies.

*Premier séjour* : le 30 juillet 1958, à l'âge de 5 mois 9 jours, pour pharyngite avec troubles dyspeptiques. L'enfant frappe dès l'entrée par :

— Une malformation crânienne évidente : scaphocéphalie avec crête en cimier de casque sans microcéphalie (PC = 44 cm. ; PT = 43 cm.). Fontanelle antérieure fermée.

— Pas d'anomalies associées.

— Examen général négatif, bilan neurologique normal ainsi que les examens biologiques.

— Examen général négatif, bilan neurologique normal ainsi que les examens biologiques.

— Sur les radiographies du crâne du 31 juillet 1958, on retrouve l'aspect de scaphocéphalie. Sagittale soudée. Coronales et lambdoïdes

visibles. Orbites normales. Selle turcique plutôt agrandie. Pas d'impressions digitiformes.

Mensurations : L = 165    T = 112    ICH = 67,8    Angle S = 110°.

Trois mois plus tard, après guérison de l'épisode d'entrée, on fait de nouvelles mensurations sur une nouvelle série de films (8 octobre 1958) :

L = 190    T = 128    ICH = 67,2    Angle S = 110°.

— FO normal.

— EEG normal.

— Examen psycho-moteur normal.

Sur la simple dysmorphie crânienne, le Professeur MONNET pose l'indication opératoire.

Passé en Neuro-chirurgie. *Intervention* réalisée en clinique le 4 novembre 1958 (Professeur Agrégé MANSUY) :

Incision bi-auriculaire passant nettement en arrière de la coronale et décollement des deux lambeaux antérieur et postérieur de façon à dégager largement la ligne médiane. Après incision du périoste, on réalise une première résection osseuse large de 3 à 4 cm. environ qui suit le trajet de la coronale et est poursuivie latéralement presque jusqu'à la base. On se porte ensuite sur la ligne médiane et on résèque une bande osseuse de même dimension partant de la suture coronale, séparant en avant les deux moitiés du frontal sur 2 à 3 cm. de long. En arrière, on reconstitue de la même façon la suture interpariétale jusqu'à l'occipital et enfin, on ouvre la suture pariéto-occipitale de chaque côté de la ligne médiane sur 4 à 5 cm. L'ensemble de la résection est peu hémorragique. La dure-mère ne saigne pratiquement pas même en regard du sinus longitudinal supérieur. Dès la fin de la résection osseuse, on a l'impression que le cerveau tend à se gonfler et que les deux pariétaux sont soulevés rythmiquement à chaque pulsation artérielle. L'hémostase est complétée par petits fragments de spongé glissés sur les bords des brèches osseuses. Des lambeaux périostés sont rabattus et non suturés. Le cuir chevelu est rabattu en un plan sans drainage.

Intervention assez bien supportée en dehors d'une légère chute tensionnelle corrigée par une perfusion sanguine.

Suites opératoires favorables malgré une poussée thermique à 39° et localement un œdème fronto-palpébral droit et un petit hématome de la tranche de section qui s'évacue spontanément.

L'enfant quitte la clinique le 13 novembre, en bon état.

*Deuxième séjour* : le 13 novembre 1958 :

— Aspect crânien primitivement peu modifié.

— Sur les radiographies crâniennes du 13 novembre 1958 : même morphologie générale. Les traces de la craniectomie sont bien visibles.

Mensurations : L = 175    T = 125    ICH = 71,4    Angle S = 118°.

Ces chiffres, compte tenu des causes d'erreur possibles, sembleraient prouver déjà une amélioration nette dans le sens de la mésocéphalie.

*Conclusion* : donc, résultats immédiats favorables. L'enfant n'a pas été revue depuis.

## OBSERVATION N° 8

PAY... Josiane, née le 28 mars 1958 (Service du Professeur MONNET — Observation 6622).

Acrobrachycéphalie découverte à l'âge de 6 mois chez une expréma-

turée de 8 mois sans autre séméiologie que la dysmorphie cranienne avec microcéphalie. Sténose coronale partielle : HIC avec impressions digitiformes et retentissement oculaire. Retards psychique et moteur. Intervention précocée à 8 mois le 17 novembre 1958. Amélioration psychique dans l'immédiat.

*Antécédents* : éthylisme paternel. Dernière enfant d'une famille de deux. Grossesse troublée par une pyélonéphrite. Accouchement prématuré à 8 mois (PN = 2 200 grammes). Elevage difficile gêné par une anorexie rebelle et vomissements habituels.

*Premier séjour* : le 20 septembre 1958, à 6 mois, pour une entérite banale vite résolutive. L'attention est attirée par :

— Une dysmorphie cranienne avec brachycéphalie et microcéphalie (PC = 37 cm. au lieu de 43 ; PT = 40 cm.). Fontanelle antérieure fermée. Légère exophtalmie.

— Pas d'autres anomalies.

— Examen général négatif. Pas d'anomalies biologiques.

— Examen neurologique : vivacité des réflexes tendineux.

— Radiographies craniennes du 20 septembre 1958, puis du 25 octobre 1958 confirment la brachycéphalie, la fermeture de la fontanelle antérieure. Coronales visibles seulement à leur extrémité supérieure alors que les autres sutures sont normales, voire très marquées, surtout sur les clichés du 25 octobre 1958.

Impressions digitiformes occipitales et certain degré de platibasie.

Orbites peu modifiées.

Mensurations : (sur les deux séries de films) :

20 septembre 1958 :

L = 125    T = 113    ICH = 90,4    Angle S = 120°.

25 octobre 1958 :

L = 127    T = 115    ICH = 90,5    Angle S = 120°

— FO normaux.

— EEG normal.

— Examen psycho-moteur : retard mental certain (niveau mental 3 mois au Gesell).

L'indication opératoire est posée.

*Passe en Neuro-chirurgie. Intervention* le 17 novembre 1958 (Professeur Agrégé MANSUY) :

Incision transversale passant par le vertex, décollant deux lambeaux antérieur et postérieur. Résection à la pince-gouge d'une bande osseuse de 3 mm. de large environ tout le long de la suture coronale en s'efforçant de descendre aussi bas que possible dans la région temporale. Le franchissement de la ligne médiane se fait sans difficultés. Sur la ligne médiane, résection sur 3 cm. de long de la suture interfrontale puis isolement des deux pariétaux et résection sur 1,5 cm. environ de la suture pariéto-occipitale de chaque côté. Les deux pariétaux sont devenus de ce fait très mobiles et battent avec l'expansion cérébrale. Spongél dans les brèches osseuses. Le périoste est rabattu et non suturé. Reconstitution des plans cutanés en un seul plan.

Suites simples.

*Deuxième séjour* : le 29 décembre 1958.

Etat général stationnaire et difficultés d'alimentation :

— La dysmorphie n'est pas encore transformée mais la palpation

perçoit nettement les tranches de craniectomie et surtout le PC s'est accru de 2,5 cm (PC = 39,5 cm ; PT = 43 cm.). Cet accroissement est très satisfaisant si l'on considère que l'augmentation normale entre 6 et 9 mois (selon WESTROPP et BARBER) est de 2,1 cm. Malheureusement, le chiffre absolu reste encore très au-dessous de la normale.

— Sur les radiographies du 29 décembre 1958, on retrouve l'aspect antérieur et apparaissent nettement les tranches de craniectomie.

Mensurations : L = 130    T = 118    ICH = 90    Angle S = 120°.

Donc, peu de changement.

— FO normal.

— EEG sensiblement normal.

— Bilan psycho-moteur montre un handicap persistant au point de vue moteur (tient sa tête mais ne cherche pas à la soutenir ; niveau de 3 à 4 mois au Gesell).

— Amélioration sur le plan psychique (7 mois au Gesell).

*Troisième séjour* : le 14 février 1961, à 2 ans 11 mois :

Les résultats sont très favorables puisque le retard psycho-moteur précédant l'intervention est actuellement résolu, le niveau mental paraissant normal. Cependant, le PC n'a que peu augmenté depuis le précédent séjour (PC = 44 cm. ; PT = 49 cm.). De plus, sur les radiographies craniennes, les orèches de craniectomie sont actuellement entièrement ossifiées. Enfin, l'EEG qui était normal avant l'intervention montre ce jour quelques signes épileptogènes d'origine centre-encéphalique.

Le problème d'une réintervention a été discuté mais les parents ont emmené l'enfant avec décharge avant que le bilan ait été complété (en particulier avant la réalisation d'un FO).

*Conclusion* : intervention précoce chez une acrobrachycéphale ex-prématurée. Bons résultats psychiques immédiats. Transformation morphologique médiocre et soudure rapide des berges de la craniectomie faisant discuter l'opportunité d'une réintervention, refusée par les parents.

## OBSERVATION N° 9

ENG... Maurice, né le 25 mai 1955 (malade du Docteur KOHLER — Service du Docteur CHARRAT — Observation 30).

Oxycéphalie isolée chez un ex-prématuré, découverte à 3 ans 1/2. Grosse HIC avec signes oculaires, électriques, neurologiques. Retard psycho-moteur net. Intervention tardive le 14 janvier 1959 à 3 ans 8 mois. Succès immédiat. Stagnation ultérieure.

*Anécédents* : père éthylique, divorcé ; mère au passé gynécologique chargé ; frère de 7 ans retardé ayant acquis tardivement le langage ; sœur de 5 ans normale ; un troisième enfant prématuré de 7 mois 1/2 décédé le premier jour.

Grossesse menacée de fausse couche à 2 mois 1/2. Naissance prématurée à la 27<sup>e</sup> semaine (PN = 1 920 grammes). Couveuse 1 mois dans le Centre de Prématuré du Professeur MONNET.

Développement mal connu. Elevage en nourrice. Retard de la marche.

*Premier séjour* : le 24 novembre 1958, à 3 ans 1/2, pour « méchanceté ».

A l'entrée, on est frappé par :

— Une dysmorphie cranienne de type brachycéphalique avec bosse bregmatique nette et microcéphalie. Fontanelle soudée.

— Pas d'autres malformations associées.

— Bilans général, clinique, biologique : négatifs.

— A l'examen neurologique, on relève trois anomalies : tic de balancement, déficit cérébelleux, agitation pseudo-choréique avec athétose discrète. A signaler de plus une hypo-acousie et peut-être une hypo-osmie.

L'ensemble de ces signes s'atténuera peu à peu en même temps qu'apparaîtra une diminution des réflexes rotuliens et une hémiparésie droite.

— Au point de vue psycho-moteur : retard modéré (niveau mental de 30 à 35 mois) mais troubles du comportement : agressivité.

— Radiographies crâniennes : le 4 décembre 1958, oxycéphalie avec bosse bregmatique nette, orbites peu rétrécies, lordose basilaire. Sutures coronales fermées avec densification paracoronale. Fermeture également des autres sutures. Impressions digitiformes très marquées.

Mensurations : L = 185, T = 155 ICH = 83,7.

— FO : œdème papillaire bilatéral en bouton, avec légère dilatation et tortuosité des veines.

— EEG (1<sup>er</sup> décembre 1958) : dysrythmie avec petites ondes lentes en toutes dérivations, très exagérées pour l'âge de l'enfant.

(31 décembre 1958) : tracé plus stable, moins lent ; à la SLI : quelques signes irritatifs d'origine sous-corticale.

— PEG : ventricules bien en place et intolérants.

L'indication opératoire est posée.

*L'enfant passe en Neuro-chirurgie. Intervention le 14 janvier 1959 (Professeur Agrégé MANSUY) :*

Incision transversale bi-auriculaire passant sur la bosse du vertex. Décollement des deux lambeaux cutanés. Incision du périoste. Reconstitution de la coronale et de la sagittale sur 4 cm. en avant, 6 à 7 cm. en arrière. En regard de la bosse du vertex, l'os présente des irrégularités d'épaisseur, sans autres anomalies. La dure-mère paraît soulevée elle aussi. Incision de chaque côté de la ligne médiane. Cerveau rouge un peu tendu, avec très légère distension des espaces sous-arachnoïdiens. Pas de kyste méningé ni d'hématome. La dure-mère est laissée ouverte. Spongé sur toute l'étendue de la brèche osseuse. Cuir chevelu suturé en un plan sans drainage. Suites opératoires normales.

*Deuxième séjour : le 31 janvier 1959, à 3 ans 8 mois :*

— Amélioration sur les plans neurologique et psycho-moteur, moins nette au point de vue de la dysmorphie crânienne.

— Le déficit du membre supérieur droit persiste mais la marche est possible avec appui.

— Au point de vue psycho-moteur : enfant calme et souriant, contraste frappant avec l'agitation et l'agressivité antérieures.

— Radiologiquement : sur les clichés successifs des 2, 4, 24 février 1959 et du 6 mars 1959 : peu de transformation morphologique ; les brèches de craniectomie sont bien visibles.

Les mensurations successives donnent les résultats suivants :

| Dates ..... | 2-2-1959 | 24-2-1959 | 4-2-1959 | 6-3-1959        |
|-------------|----------|-----------|----------|-----------------|
| L .....     | 190      | 151       | 153      | 190             |
| T .....     | 187      | 80,7      | 182      | profil non fait |
| ICH .....   | 80,7     | 151       | 80,5     | non calculable  |

On en déduit un progrès réel par rapport aux films du 4-12-1958.

— FO : on note successivement :

Le 3 février 1959 : œdème papillaire persistant mais diminué des deux côtés. Il ne reste qu'un flou des bords et une saillie de 1 dioptrie. Tortuosité veineuse inchangée.

Le 4 février 1959 : œdème encore diminué. Seul persiste un léger flou nasal. Bord temporal net des deux côtés. Tortuosité des vaisseaux inchangée.

Le 10 mars 1959 : diminution persistante de l'œdème qui ne se voit plus qu'au voisinage des vaisseaux.

— EEG : le 16 février 1959, signes épileptogènes d'origine corticale déclenchés par la lumière. Le rythme de repos est, de plus, le siège d'activités lentes.

L'enfant est envoyé en maison de convalescence avec un traitement au paradione.

*Consultation* : le 17 octobre 1959 :

— Au point de vue neurosensoriel : seules persistent une légère maladresse à droite et une baisse nette de l'acuité auditive.

— Au point de vue psycho-moteur : l'amélioration se solde par un QI = 75 %.

— EEG : pointes-ondes prédominant dans la région temporale gauche. Persistance d'une altération à la SLI. Paradione + gardénal.

*Consultation* : le 28 mai 1960 :

— Amélioration semblant stoppée : existence d'une hémiparésie droite ; stagnation psycho-motrice (pas de nouvelles acquisitions verbales, pas de fréquentation scolaire, QI = 80 %, niveau mental = 3 ans 1/2).

— Au point de vue dysmorphique : pas de grandes modifications (PC = 52 cm.).

— EEG : tracé de repos amélioré mais réapparition de photo-sensibilité exagérée après 5 jours d'arrêt thérapeutique. Même traitement.

Enfant non revu depuis.

*Conclusion* : oxycéphalie grave opérée tardivement. Amélioration nette dans l'immédiat. On peut se demander si la stagnation ultérieure n'est pas due à une rapide reconstruction osseuse. Cependant, il est probable que des dégâts cérébraux irréparables expliquent en partie la séméiologie.

## OBSERVATION N° 10

COU... François, né le 27 août 1956 (Service du Professeur BERNHEIM — Observation G 3846).

Oxycéphalie hospitalisée vers 3 ans pour un retard mental chez un extrématuré. Synostose sagittale avec crête saillante et synostose coronale avec microcéphalie, sans gros signes d'HIC. Un doute persiste pour une encéphalopathie associée, secondaire à des accidents obstétricaux. Intervention tardive le 20 février 1959, à 2 ans 6 mois : pas d'amélioration immédiate. Non revu depuis.

*Antécédents* : mère diabétique ayant fait un coma lors de l'accouchement. Rien à signaler dans la fratrie. Accouchement prématuré à 7 mois (PN = 1 900 grammes) par placenta prævia nécessitant une oxygénation importante et la mise en couveuse.

*Premier séjour* : le 18 janvier 1959, à 2 ans 5 mois, pour retard

psycho-moteur important installé progressivement (premier sourire à 6 mois ; premiers mots à 18 mois ; ne marche pas encore).

— Dymorphie cranienne nette : aspect d'oxycéphalie avec crête palpable au niveau des sutures, surtout au niveau de la sagittale en cimier de casque. Les fontanelles sont fermées. Microcéphalie certaine (PC = 46 cm. correspondant à l'âge de 12 mois).

— Pas d'autres malformations.

— Examen neurologique : syndrome spastique des membres inférieurs avec paraparésie, contracture en extension, prédominant à gauche. Trépidation épileptoïde et Babinski à gauche. Pas de rétraction tendineuse. Rien à signaler aux membres supérieurs.

— Sur les radiographies du 19 janvier 1959 : on retrouve l'aspect d'oxycéphalie sans bosse bregmatique nettement marquée. La synostose sagittale est visible sur les films de face. Les autres sutures sont pratiquement soudées. Légère platibasie. Selle turcique normale. A signaler une empreinte veineuse frontale droite très marquée. Impressions digitiformes nettes.

— EEG du 21 janvier 1959 : tracé de veille et de sommeil normaux.

— Niveau psycho-moteur ne dépassant pas 18 mois.

L'indication opératoire est posée.

*L'enfant passe en Neuro-chirurgie. Intervention le 20 février 1959 (Professeur Agrégé LECUIRE) :*

Incision transversale bi-auriculaire. Soudure complète des sutures coronale et sagittale. Forage d'un trou de trépan. Résection à la pince-gouge sur une largeur d'environ 15 mm. reconstituant une suture sagittale, une suture métopique, une suture coronale. Chacune de ces branches a une longueur d'environ 6 cm. Suture du périoste à la dure-mère. Suture des parties molles en deux plans. Lin sur la peau.

Suites simples.

*Deuxième séjour :* pas d'amélioration notable.

L'enfant est rendu à sa famille.

*Conclusion :* oxycéphalie vue trop tard pour espérer une amélioration nette après l'intervention.

#### OBSERVATION N° 11

DE NOT... René-Pierre, né le 2 juin 1956 (Service du Professeur BERNHEIM — Observation G 3760).

Acrobrachycéphalie découverte tardivement à propos de la dysmorphie cranienne chez un enfant de 2 ans 1/2 sans antécédents notables. Sténose coronale avec grosse HIC, à traduction radiologique et secondairement oculaire. Intervention tardive le 30 avril 1959. Echec presque total.

*Antécédents :* rien d'anormal au point de vue héréditaire. Dans la fratrie, le premier-né était atteint de situs inversus.

L'accouchement, après une grossesse normale, fut sans histoire (PN = 3900 grammes). Dans le passé pathologique, épisode toxique au Maroc à l'âge de 3 mois. C'est pour la malformation cranienne que l'enfant fut hospitalisé trois fois.

*Premier séjour :* le 3 janvier 1959, à 2 ans 1/2, pour la dysmorphie

cranio-faciale apparue depuis un an et accompagnée de vomissements de plus en plus fréquents :

— Dysmorphie évidente avec bosse bregmatique importante et brachycéphalie, exophtalmie discrète, hypertélorisme. Microcéphalie (PC = 47 cm. au lieu de 48,5 cm. normalement).

— Pas d'autres anomalies associées.

— Examens général et biologique sensiblement normaux.

— Examen neurologique négatif en dehors d'une nervosité marquée. Suspicion momentanée de diabète insipide, non confirmée.

— Sur les radiographies d'entrée, on retrouve l'aspect brachycéphalique du crâne avec saillie marquée d'une bosse bregmatique. Orbites petites, ovalaires, feuilletées. Selle turcique agrandie. Les sutures coronales sont soudées, la sagittale encore visible en partie. Les lambdoïdes sont bien individualisées. Impressions digitiformes diffuses. Trous optiques normaux.

— FO : le 7 janvier 1959, papilles hyperhémisées à bords flous.

— EEG : le 6 janvier 1959, normal.

L'enfant quitte le Service le 17 janvier 1959.

*Deuxième séjour* : le 20 avril 1959, à 2 ans 10 mois :

— Même morphologie crânienne (PC identique = 47 cm.).

— Bilan général et examen neurologique : négatifs.

— Radiographies du 21 avril 1959 révèlent le même aspect que précédemment. Impressions digitiformes et platibasie nette.

Mensurations : L = 180    T = 165    ICH = 91,6    Angle S = 130°.

— FO : pour la première fois, œdème papillaire au début.

— EEG normal.

L'indication opératoire est posée.

*Passe en Neuro-chirurgie. Intervention* le 30 avril 1959 (Professeur Agrégé LECUIRE) :

Incision transversale coronale. Forage de quatre trous de trépan. Relèvement d'un volet osseux à pédicule temporal droit. Taille d'un lambeau dural. Ponction de la corne frontale droite. Ouverture de la lame sus-optique. Le plancher du 3<sup>e</sup> ventricule a un aspect anormal, assez suspect comme si une tumeur l'infiltrait. Suture durale étanche. Reconstitution à la pince-gouge de la sagittale et de la coronale. Suture du périoste à la dure-mère. Suture du lambeau en deux plans.

Suites opératoires troublées par des signes méningés et une température subfébrile sans réaction liquidienne.

*Troisième séjour* : le 15 mai 1959 :

— Aspect clinique peu amélioré.

— Radiologiquement : impression plus favorable. Régression légère des impressions digitiformes.

Mensurations : L = 178    T = 157    ICH = 88,2    Angle S = 130°.

— FO des 22 mai 1959 et 5 juin 1959 : assez péjoratifs, avec papilles pâles à bords flous évoquant une évolution vers l'atrophie optique secondaire. L'enfant quitte le Service.

*Consultation* : le 17 octobre 1959, à 3 ans 4 mois.

Résultats peu satisfaisants. La capacité crânienne n'a pas augmenté.

Malgré l'atrophie optique bilatérale, l'enfant ne paraît pas complètement aveugle.

Retard psycho-moteur indiscutable mais difficile à apprécier (le langage est acquis).

Non revu depuis cette date.

*Conclusion* : intervention trop tardive. Echec presque total malgré l'amélioration clinique immédiate.

## OBSERVATION N° 12

THI... Martine, née le 10 février 1959 (Service du Professeur MONNET — Observation 7170).

Acrobrachycéphalie chez une extrématurée, masquée par une hydrocéphalie évolutive compliquant une méningite suppurée à entérocoque mobile. Découverte au cours d'une intervention pour lame susoptique d'une sténose coronale. Décès par phlébite cave et rénale.

*Antécédents* : prématurition à 33 semaines (PN = 2 250 grammes).

*Premier séjour* : le 6 mars 1959, motivé par une méningite à entérocoque mobile. Le diagnostic de méningite à listeria un moment invoquée sur les caractères bactériologiques a été réfuté par la suite. Amélioration progressive avec les traitements antibiotiques.

EEG : au début, signes d'hyperexcitabilité sous-corticale avec asymétrie de réactivité entre les deux hémisphères à la SLI (10 mars 1959). Tracé normalisé le 24 mars 1959 et le 24 avril 1959, l'enfant pouvait quitter le Service, apparemment guérie cliniquement et biologiquement.

Pas de radiographies du crâne, ni d'examen ophtalmologique à ce séjour.

*Deuxième séjour* : le 1<sup>er</sup> mai 1959, à 2 mois 3 semaines, pour difficultés d'alimentation. En fait, on s'aperçut dans le Service que le PC s'était accru anormalement malgré un LCR sensiblement normal et un FO anormal. Progressivement, l'idée d'une hydrocéphalie se fit jour alors que se développait une hyperalbuminorachie.

Envoi en Neuro-chirurgie, pour ouverture de la lame susoptique.

*Troisième séjour* : le 2 juin 1959, retour de chirurgie. On a la surprise de lire le compte rendu suivant :

Intervention le 27 mai 1959 (Professeur Agrégé LECUIRE) : incision transversale bi-auriculaire. Forage de quatre trous de trépan. Relèvement d'un volet osseux à pédicule temporal droit. Ouverture de la lame susoptique qui bombe très fortement. Suture durale totale et étanche. *Traitement de la craniosténose*. Suture du lambeau en deux plans. Intradermique au fil de lin sur la peau. Rapidement, élévation thermique, hyperréflexivité, hypertonie en arc de cercle.

— EEG : 23 juin 1959, grosse diminution de l'activité électrique à droite. Grosse activité épileptogène à gauche.

— FO normal.

— PL (27 juin 1959) : rechute de méningite suppurée avec hyperalbuminorachie considérable (4 gr.), liquide xanthochromique, cytose à 45 éléments.

Le diagnostic de blocage s'imposait et l'enfant est envoyée à nouveau en Neuro-chirurgie pour tentative d'opération décompressive.

Elle est vite renvoyée, sans être opérée, pour un tableau d'œdème des membres inférieurs faisant discuter une phlébite cave.

EEG d'urgence : intense souffrance diffuse avec signes épileptogènes bilatéraux prédominant dans la région fronto-rolandique gauche.

Décès rapide le 1<sup>er</sup> août 1959.

Vérification anatomique : thromboses cave et rénale avec infarctus rénaux. Hydrocéphalie. Emission d'un liquide sous tension à l'effondrement des cavités ventriculaires. Pas de phlébite cérébrale. Confirmation histologique des données macroscopiques.

*En conclusion* : craniosynostose coronale masquée par une méningite suppurée avec hydrocéphalie, retrouvée rétrospectivement sur les films post-opératoires du 4 mai 1959 (suture sagittale nettement visible, lambdoïdes perméables mais coronales soudées — pas d'impressions digitales — mensurations : L = 135 T = 115 ICH = 85,1 Angle S = 120°). Le décès rapide n'a pas permis de juger les conséquences de l'intervention.

### OBSERVATION N° 13

ADA... Pierre, né le 7 juin 1957 (Service du Professeur JEUNE — Observation 1941 M).

Oxycéphalie à prédominance brachycéphalique avec petite bosse bregmatique et retentissement basilaire net. Sténose coronale totale, et sagittale partielle. Œdème au FO. Intervention tardive à 2 ans le 10 juin 1959. Décès dans les suites opératoires immédiates.

*Antécédents* : rien de notable en dehors de deux faits : hémorragies au quatrième mois de grossesse, sans lendemain ; naissance trois semaines avant terme, normale. Elevage normal jusqu'à l'hospitalisation. L'enfant a fait trois séjours dans le Service et ce n'est qu'au cours du troisième que l'anomalie cranio-faciale est apparue nettement.

*Premier séjour* : le 24 juillet 1957, à 1 mois 1/2 pour un syndrome toxique avec gros troubles électrolytiques et séméiologie neurologique importante (coma vigile, plafonnement, convulsions). La cause fut trouvée dans une otite bilatérale. Guérison rapide.

*Deuxième séjour* : juin 1958, à 1 an, pour rachitisme ostéomalacique et anémie hypochrome. Pas de séquelles de l'épisode toxique antérieur. Pas de signes craniens suspects. Départ pour 8 mois à l'hôpital héliomarine de Giens.

Rétrospectivement cependant, on note sur les films du 14 juin 1958 une densification paracoronale gauche. La coronale droite est mal dessinée.

*Troisième séjour* : mai 1959, à 1 an 11 mois, motivé cette fois par la constatation d'une dysmorphie cranio-faciale caractéristique :

— Aplatissement cranien antéro-postérieur, yeux saillants, bosse bregmatique marquée, microcéphalie nette (PC = 46,5 cm.).

Bilan neurologique normal, mais agitation psycho-motrice.

— FO : œdème bilatéral en bouton de trois dioptries environ, s'étendant sur la rétine de 1/2 diamètre papillaire environ.

— EEG : tracé normal pour l'âge.

— Bilan radiologique : 15 mai 1959, aspect d'oxycéphalie à tendance brachycéphale avec bosse bregmatique petite mais très visible. Synostoses coronale totale et sagittale partielle. Impression de distension des lamb-

doïdes. Impressions digitiformes importantes. Enfoncement basilaire. Orbites petites et feuilletées. Trous optiques normaux.

Mensurations : L = 170    T = 150    ICH = 88,2    Angle S = 135.

— Bilan psychique : retard relatif.

La décision opératoire est prise.

*Passage en Neuro-chirurgie. Intervention* le 10 juin 1959 (Professeur Agrégé MANSUY) :

Incision suivant le trajet des sutures coronales. Scalp du cuir chevelu. Il existe en regard de la tuméfaction osseuse une dilatation des veines sous-cutanées dont on fait l'hémostase par ligature. Incision du périoste et résection à la pince-gouge d'une bande osseuse de 3 à 4 mm. de large, le long de la suture coronale, en avant le long de la suture métopique, en arrière sur 2 cm. environ le long de la ligne médiane. Il est à noter que l'os est très aminci du côté gauche. La résection à la pince-gouge respecte la zone osseuse correspondant à la tuméfaction. Celle-ci est enlevée en bloc secondairement en la décollant très progressivement de la méninge sous-jacente. Malgré cela, on blesse une veine émissaire dont on est obligé de réaliser une hémostase par suture de la dure-mère au nylon fin. Toute la zone correspondant à la « bosse » est le siège d'énormes dilatations veineuses, mais une fois libérée la dure-mère ne paraît pas tendue, et pour ne pas augmenter le choc de l'intervention on s'abstient de l'ouvrir. Hémostase par tamponnement au spongél laissé en place. Suture du cuir chevelu en un plan sans drainage.

A la fin de l'intervention, l'enfant est pâle et les lèvres sont cyanosées. Malgré une réanimation médicamenteuse active, aggravation progressive du choc. Décès 12 heures après l'intervention au cours d'hémorragies naso-buccales d'origine imprécisée.

#### OBSERVATION N° 14

FUR... Claude, né le 9 décembre 1958 (Service du Professeur MONNET — Observation 7549).

Acrobrachycéphalie chez un enfant né à terme, normal par ailleurs, découverte à 8 mois. Sténose coronale avec début de platibasie sans impressions digitiformes et sans retentissement oculaire ou électrique. Intervention à 9 mois, précoce, le 11 août 1959. Résultat partiel. Début de soudure des brèches osseuses 1 an après l'intervention.

*Antécédents* : rien à signaler de notable parmi les ascendants. Un frère atteint de méningite tuberculeuse actuellement guérie. Grossesse et accouchement normaux. Aucun passé pathologique notable.

*Premier séjour* : le 10 juillet 1959, à l'âge de 8 mois, pour micro-céphalie et rachitisme. Dès l'entrée, on est frappé par :

— Une dystrophie crânienne de type acrobrachycéphalie avec fontanelle antérieure à peine ouverte. Microcéphalie certaine (PC = 41,5 cm. au lieu de 45 cm. ; PT = 44 cm.). Pas d'exophtalmie.

— Absence de malformations associées.

— Bilan général et examen biologique confirmant le rachitisme et révélant en outre une discrète anémie hypochrome et une petite albuminurie au second plan.

— Examen neurologique négatif.

— Radiographies du crâne : elles confirment l'aspect turricéphalique du crâne proéminent toutefois surtout en arrière. Sagittale et lamb-

doïdes visibles. Coronales paraissant soudées. Base aplatie. Pas d'anomalies orbitaires. Pas d'impressions digitiformes.

Mensurations : L = 137 T = 125 ICH = 91,2 Angle S = 120°,

— FO normal.

— EEG normal.

L'indication opératoire est posée sur la simple dysmorphie crânienne.

*Passage en Neuro-chirurgie. Intervention* le 11 août 1959 (Professeur Agrégé LECUIRE) :

Incision coronale. Résection osseuse sur l'emplacement de la suture coronale et de la suture sagittale. Suture de la dure-mère au périoste. Suture du cuir chevelu en deux plans.

Suites simples.

*Deuxième séjour* : le 27 août 1959, retour de chirurgie :

— Etat général amélioré.

— Transformation déjà sensible de l'aspect crânien puisque le PC s'est accru de 1 cm. (PC = 42,5 cm. ; PT = 45 cm.).

— Examen neurologique : réflexes plutôt vifs.

— Radiographies du 7 septembre 1959 : montrent nettement les brèches de craniectomie.

Mensurations : L = 140 T = 128 ICH = 91,1 Angle S = 120°.

— FO normal.

— EEG : tracé de veille normal. A signaler une abondance un peu excessive des rythmes rapides au cours du sommeil spontané.

— Développement psycho-moteur satisfaisant.

Départ pour la pouponnière de La Chaux.

*Consultation* : 28 janvier 1960, après 4 mois de séjour à La Chaux. L'enfant âgé de 14 mois se tient debout, sa mimique est expressive :

— Morphologie crânienne encore anormale mais le PC bien qu'encore faible s'est accru de 1,5 cm. (PC = 44 cm. ; PT = 46 cm.). La palpation du calvarium montre que les néosutures sont encore perméables.

— Examen neurologique normal.

— Radiographies du crâne : montrent encore un aspect brachycéphalique. Brèches osseuses encore bien visibles. Nouvelles mensurations : L = 150 T = 135 ICH = 90 Angle S = 120°.

Donc, amélioration très lente de la dysmorphie crânienne.

— EEG : tracé toujours sensiblement normal à l'état de veille et de sommeil.

*Consultation en Neuro-chirurgie* : le 5 octobre 1960, à 22 mois :

— L'enfant grossit et grandit normalement. Ne parle pas encore mais la marche est acquise.

— La dysmorphie se corrige lentement. (PC = 46 cm., soit accroissement de 2 cm. en 8 mois, très correct pour cet âge puisqu'un enfant de 18 à 24 mois accroît son PC de 1,2 cm.), mais le retard acquis dans les premiers mois de la vie ne se comble pas. De plus, les brèches osseuses paraissent être en train de se fermer.

— Examen neurologique négatif.

— Radiographies crâniennes objectivent l'apparition de points d'ossification en plusieurs régions des néosutures.

— EEG : normal.

— Bilan psycho-moteur : âge mental de 18 mois.

*Conclusion* : résultats favorables dans les suites précoces de l'intervention mais soudure rapide des rebords osseux laissant prévoir une amélioration moins nette dans l'avenir.

L'enfant n'a pas été revu depuis.

### OBSERVATION N° 15

CAS... Marie-Pierre, née le 17 septembre 1957 (Service du Professeur BERNHEIM — Observation F 3908).

Maladie de Crouzon possible découverte chez une enfant de 1 mois 1/2, polymalformée, opérée à 2 ans 3 mois devant un début d'atrophie optique. Pas de signes électriques. Retard psycho-moteur. Maladie cœliaque associée contribuant à créer un retard staturo-pondéral marqué. Intervention tardive le 11 décembre 1959. Résultats très médiocres.

*Antécédents* : aucune anomalie chez les ascendants et les collatéraux. Pendant la dernière grossesse, la mère a présenté des vomissements incoercibles durant les quatre premiers mois. Accouchement normal.

Passé pathologique chargé : hypotonie généralisée d'emblée avec hernies multiples, hypotrophie traînante, vomissements fréquents, développement psycho-moteur lent.

*Premiers séjour* : le 4 novembre 1957, à 1 mois 1/2, en raison de ces troubles. A l'entrée, on note :

— Une dysmorphie crânienne avec tête plutôt scaphocéphale, exophtalmie discrète, faciès grossier et inexpressif faisant discuter à première vue entre une maladie de Crouzon et une dysmorphie de Hurler.

— De plus, malformations multiples : faciales : voûte palatine très ogivale ; thoraciques : thorax en carène ; des membres : pied bot à droite ; cardiopathie congénitale. On ne relève par contre de polydactylie ou de syndactylie évoquant une maladie d'Apert.

— Bilans général, biologique, neurologique : négatifs.

— Radiographies du 5 novembre 1957 : front vertical, allongement crânien antéro-postérieur, orbites plutôt petites, selle turcique plutôt ouverte, sutures dans l'ensemble mal individualisées. Pas d'impressions digitiformes.

— Examen ophtalmologique : 8 novembre 1957, montre au FO l'existence de papilles pâles et la présence d'un embryotoxon postérieur bilatéral.

L'enfant quitte le Service.

*Deuxième séjour* : 30 septembre 1959, à 2 ans, pour une diarrhée traînante et tenace. Un nouveau bilan est entrepris :

— Aspect crânien d'oxycéphalie avec exophtalmie discrète, nystagmus, léger prognathisme inférieur.

— Une hypotonie et surtout une hyperlaxité ligamentaire persistante. Hernies multiples importantes.

— Anomalies palatines avec palais ogival, mauvaise implantation et retard d'éruption dentaire — anomalies des extrémités avec pieds longs et orteils à cheval, sans parler de vraie dolichosténomélie. Pied

bot droit — le souffle systolique de la cardiopathie congénitale a plutôt régressé.

— Retard psycho-moteur net (ne se tient pas debout, ne marche pas).

— Radiographies : 1<sup>er</sup> octobre 1959, même aspect crânien, sutures toutes invisibles. Veines frontales particulièrement nettes. Base déprimée. Plafond orbitaire verticalisé et feuilleté. Orbites petites. Selle turcique très ouverte.

Impression d'hypoplasie relative du maxillaire supérieur avec pseudo-prognathisme du maxillaire inférieur.

— FO : 9 octobre 1959, papilles pâles dans leur ensemble avec segment temporal franchement atrophique à droite, à un moindre degré à gauche.

— EEG : 9 octobre 1959, normal pour l'âge.

— Bilan psycho-moteur : niveau inférieur à un an.

Décision opératoire prise en accord avec le Docteur LECUIRE.

*Passe en Neuro-chirurgie. Intervention le 11 décembre 1959 (Professeur WERTHEIMER - Professeur Agrégé LECUIRE) :*

Incision bitragale. On trace au niveau des sutures sagittales et coronales une tranchée osseuse de 1 cm. de large environ, poursuivie en avant jusqu'à la racine du nez et latéralement dans les fosses temporales. On rabat autant que possible sur les tranchées osseuses les éléments aponévrotiques et périostiques. On dispose une lame de spongel. Suture du cuir chevelu.

Bonnes suites opératoires malgré un petit choc vite jugulé.

Quitte le Service avec décharge.

*Troisième séjour :* le 9 octobre 1960, à 3 ans 1 mois, pour dystrophie et syndrome cœliaque manifeste.

Résultats de l'intervention médiocres : dysmorphie peu modifiée (le PC n'a augmenté que de 1/2 cm.). FO : atrophie bilatérale mais peu évoluée. Niveau psycho-moteur de 2 ans environ.

Retard staturo-pondéral important (taille = 82,5 cm., poids = 9,500 gs) dans lequel le trouble intestinal a probablement une responsabilité majeure.

*Quatrième séjour :* le 25 novembre 1960, aspect inchangé. EEG normal.

*Conclusion :* intervention trop tardive. Résultats opératoires médiocres.

## OBSERVATION N° 16

OUT... Alain, né le 4 août 1955 (Service du Professeur BERNHEIM — Observation G 4341).

Acrobrachycéphalie découverte chez un enfant de 4 ans à propos d'une atrophie optique bilatérale. Les parents étaient cousins germains, on ignore les conditions de naissance. Sténose coronale avec HIC marquée par des stigmates osseux et une dilatation veineuse épicroanienne, sans signes électriques.

Opération tardive tentée le 4 janvier 1960 à titre décompressif. Pas d'amélioration immédiate.

*Antécédents :* enfant assisté. Parents cousins germains. Antécédents collatéraux et personnels inconnus.

*Premier séjour* : le 2 novembre 1959, à 4 ans 3 mois, envoyé par la Clinique Ophtalmologique pour atrophie optique bilatérale et totale avec exophtalmie bilatérale. A l'entrée en effet, on notait :

— Une morphologie crânienne de cranosynostose coronale avec aspect typique « en chapeau de clown ». Exophtalmie marquée et micro-céphalie (PC = 47,5 cm. au lieu de 49,5 cm. pour l'âge).

Mensurations : L = 157    T = 138    ICH = 87,2 (pratiquées sur le sujet lui-même).

— Pas d'autres malformations.

— Examen général et bilan biologique : négatifs.

— Au point de vue neurologique : réflexe photomoteur aboli à droite.

— Radiographies du 4 et du 9 novembre 1959 : aspect de brachy-céphalie avec bosse bregmatique saillante. Empreinte du sinus longitudinal supérieur et de la veine frontale gauche très marquée. Sutures coronales soudées. Sagittale mal visible. Lambdoïdes nettes. Orbites petites à plafond feuilleté. Selle turcique normalement ouverte. Enfoncement basilaire appréciable. Impressions digitiformes très marquées.

Mensurations : Angle S = 135°.

— FO : atrophie optique bilatérale.

— EEG : 29 décembre 1959, normal.

Le Docteur LECUTRE consulté décide de tenter l'intervention.

*Passage en Neuro-chirurgie* le 14 décembre 1959. *Intervention* le 4 janvier 1960 (Professeur WERTHEIMER — Docteur DE ROUGEMONT) :

Scalp par incision bitragale. On crée ensuite une perte de substance dans le squelette de la voûte qui, dans le sens antéro-postérieur, va de la bosse frontale médiane jusqu'en arrière de la fontanelle bregmatique et qui, dans le sens transversal, va de la base de l'écaille temporale à un point symétrique du côté opposé. Sur les bords de la brèche osseuse, les lambeaux dure-mériens sont rabattus. Suture en deux plans du cuir chevelu.

*Deuxième séjour* : le 26 janvier 1960, venant de chirurgie :

— Aspect favorable et comportement normal.

— Morphologie crânienne peu modifiée et PC non augmenté (PC = 47,5 cm.).

— Bilan neurologique négatif.

— Radiographies du 26 janvier 1960 : aspect identique, brèches osseuses très visibles.

Mensurations : Angle S = supérieur à 130°.

— FO : atrophie optique inchangée.

L'enfant est placé dans une maison d'aveugles.

*Conclusion* : opération trop tardive. Echec.

## OBSERVATION N° 17

GAY... Gérard, né le 27 juin 1957 (Service du Professeur MONNET — Observation 8410).

Maladie de Crouzon découverte à 2 ans 8 mois chez un extrématuré de 7 mois avec hypotrophie globale, convulsions, troubles du comportement. Sténose sagittale avec impressions digitiformes et œdème au

FO. Très léger retard psychique. Intervention tardive le 28 avril 1960 à 2 ans 10 mois. Amélioration immédiate certaine.

*Antécédents* : aucune tare familiale. Prematurition de 8 mois chez l'aîné. Décès du deuxième enfant à 13 mois par méningite.

Accouchement prématuré au 7<sup>e</sup> mois (PN = 1950 grammes), mise en couveuse à Saint-Etienne pendant un mois. Développement anormalement lent (tient sa tête à 12 mois, s'assied à 18 mois, marche à 22 mois et ne parle pas encore). De plus, cet enfant est un vomisseur habituel à courbe de poids stagnante, sujet aux infections des voies respiratoires supérieures. Enfin, nervosité extrême avec agitation incessante et cris perçants.

Ce passé pathologique chargé a justifié plusieurs hospitalisations : à l'hôpital de Saint-Chamond et à l'hôpital héliomar de Giens. Ces séjours ne l'ont pas amélioré et, dit la mère, ont même accru sa nervosité.

L'histoire s'est précisée à la fin de l'été 1959 par l'apparition d'un tableau neurologique et psychique avec : crises convulsives survenant après une contrariété, très fréquentes (10 en trois semaines) ; troubles du comportement : enfant méchant avec son frère, se frappant la tête contre les murs.

*Premier séjour* : le 7 mars 1960, pour ces troubles psychiques et neurologiques :

— La dysmorphie cranio-faciale est évocatrice avec front haut et vertical, grosse exophtalmie, aspect plutôt scaphocéphalique sans microcéphalie (PC = 49,5 cm. ; PT = 50 cm.). Légère hypoplasie du maxillaire supérieur.

— Pas d'autres anomalies morphologiques, mais hypotrophie généralisée harmonieuse (poids = 10 kgs 900 ; taille = 85 au lieu de 91 cm.) et retard dentaire.

— Bilan neurologique négatif. Marche normale.

— L'examen général est négatif.

— Radiographies du crâne : elles confirment la dysmorphie. Coréales normales. Sagittale densifiée. Absence de déformations orbitaires et des trous optiques. Impressions digitiformes prédominant à droite.

— FO : œdème papillaire bilatéral de 3 dioptries.

— Examen psychique : âge mental 20 mois.

L'indication opératoire est posée.

*Passe en Neuro-chirurgie. Intervention* le 28 avril 1960 (Professeur Agrégé LECUIRE) :

Incision coronale. Incision en croix du périoste. Résection osseuse d'une tranchée de 5 mm. le long de la coronale et de la sagittale reconstituant en arrière la sagittale et en avant la suture glabellaire. Suture du périoste à la dure-mère. Suture de la gallea. Lin sur la peau.

Suites très simples. Amélioration immédiate spectaculaire. Enfant beaucoup moins excité.

*Deuxième séjour* : le 14 mai 1960 :

Cliniquement, progrès certains sur le plan moteur. Amélioration psychique. Enfant nettement plus calme et sociable. Peu d'amélioration intellectuelle.

— Morphologiquement : le 1<sup>er</sup> juin 1960, le PC est passé de 49,5 cm. à 51 cm. (PT = 53 cm.) et l'ICH est très légèrement supérieur à la normale (82 cm.). Les mensurations pratiquées le 19 août 1960 sont confirmatives (ICH = 82,3 cm.).

— Radiologiquement : amélioration nette de la dysmorphie. Les brèches osseuses sont bien visibles.

— FO : 14 mai 1960, régression de l'œdème, chiffrable à 1 dioptrie environ. 22 juin 1960, aspect inchangé.

Quitte le Service le 31 août pour Giens.

*Conclusion* : amélioration certaine dans l'immédiat après intervention, bien que pratiquée tardivement, chez un crouzonien exprématuré.

### OBSERVATION N° 18

BOU... Stéphane, né le 24 juillet 1960 (Service du Professeur MONNET — Observation 8981).

Scaphocéphalie chez un prématuré de 6 mois 1/2, avec synostose sagittale en cours, FO suspect et anomalies électriques débutantes. Intervention très précoce à 4 mois le 10 novembre 1960.

*Antécédents* : chez la mère : fausse couche au 3<sup>e</sup> mois de la première grossesse et au cours de cette deuxième gravidité, hémorragies transitoires par fibrome au 4<sup>e</sup> mois.

Accouchement prématuré à 6 mois 1/2 (PN = 1 250 grammes).

*Premier séjour* : le 24 juillet 1960, âgé de 7 heures, dans le Centre de Prématurés de l'hôpital Debrousse (Professeur MONNET) :

A l'entrée, état non inquiétant. Examen négatif : réflexes archaïques obtenus. Respiration régulière sans pauses.

Evolution troublée par une éruption bulleuse à pyocyanique vite jugulée par les antibiotiques. Mais l'enfant frappait par certaines anomalies :

— Anomalies craniennes notées le 8 septembre 1960 (Professeur MONNET) : morphologie anormale avec allongement antéro-postérieur et aplatissement transversal évoquant une scaphocéphalie. Fermeture de la fontanelle antérieure presque totale.

PC = 35 cm. ; PT = 27,5 cm. Donc, pas de microcéphalie.

— Examens général et neurologique : négatifs.

— Sur les radiographies du 9 septembre 1960 et du 11 novembre 1960 : l'impression était confirmative avec morphologie scaphocéphalique évidente sur les profils et de face belle image de soudure sagittale en voie de réalisation. Coronales mal visibles. Seules les sutures lambdoïdes sont nettement interprétables.

Orbites normales. Base du crâne normale.

Mensurations : L = 135    T = 95    ICH = 70    Angle S = 115°.

— FO du 18 septembre 1960 : papilles légèrement décolorées à bords nets, vaisseaux grêles. Pas d'altérations rétinienes.

— EEG : pas de tracé de veille correct. Tracé de sommeil très anormal pour l'âge de l'enfant avec aspect immature et activités hypniques faisant craindre une excitabilité anormale des structures nerveuses.

— Bilans biologique et étiologique : négatifs (sérologies spécifique et toxoplasmique).

Au cours de l'évolution on notait :

— FO : aspect voisin sans œdème.

— EEG : activité hémisphérique normale pour l'âge. Activité moins organisée peut-être à gauche par atrophie.

L'indication opératoire est posée.

*Passage en Neuro-chirurgie. Intervention* le 10 novembre 1960 (Professeur Agrégé LECUIRE) :

Incision coronale. Incision du périoste au bistouri électrique suivant une ligne sagittale et une ligne coronale. Large résection osseuse sagittale et coronale. Invagination du périoste sur les deux tranches de section osseuse. Suture du lambeau en deux plans.

Suite favorable.

*Deuxième séjour* : le 21 novembre 1960, retour de chirurgie :

Première impression favorable (PC = 38,5 cm. ; PT = 31,5 cm.).

— EEG : tracé de veille restant très anormal pour l'âge.

— FO : papilles ne paraissant pas entièrement décolorées.

— Sur les radiographies : on n'observe pas de grand changement morphologique. Les brèches de craniectomie sont visibles.

*Consultation* : le 9 janvier 1961 :

— Au point de vue morphologique : augmentation correcte du PC (= 40 cm.), soit un accroissement de 1,5 cm. en 1 mois 1/2. Cependant, on est frappé par l'existence, au niveau de la fontanelle antérieure, d'une hernie, traduisant une HIC persistante avec ossification de cette véritable bosse bregmatique néoformée. Mensurations : L = 150 T = 105 ICH = 70 Angle S = 115°.

— Bon développement psychique par ailleurs : suit des yeux, gazouille, sourit.

— EEG : 31 janvier 1961, tracé restant irrégulier et ralenti pour l'âge de l'enfant.

— Sur les radiographies : les brèches de craniectomie sont en partie masquées par la hernie bregmatique.

*Consultation* : 6 février 1961 :

— Développement général satisfaisant (poids = 4 kgs 420, soit une prise de poids de 510 grammes depuis le 9 janvier 1961 ; taille = 57 cm., soit un accroissement de 3,5 cm.).

— Au point de vue cranien : la bosse bregmatique est toujours aussi évidente et la tendance à son ossification se précise. L'accroissement se poursuit (PC = 41 cm. ; PT = 36 cm.).

— Radiographies inchangées.

— Bilan psycho-moteur : niveau de 4-5 mois pour 7 mois d'âge réel — tient sa tête, sourit, ne joue pas — préhension à peine acquise.

Le Professeur MONNET pense qu'une réintervention s'impose malgré le succès partiel de la précédente craniectomie et l'enfant est montré en consultation au Professeur Agrégé LECUIRE qui confirme cette proposition (10 février 1961). Cette réintervention est prévue pour une date comprise dans un délai de 6 semaines à 3 mois.

*Conclusion* : intervention très précoce chez un enfant de 3 mois, exprématuré, scaphocéphale, extériorisant secondairement une HIC latente. Le développement d'une hernie cranienne au niveau des brèches de craniectomie impose une réintervention pour agrandissement de ces dernières.

## B. — ETUDE SYNTHETIQUE

Les principales données de ces observations sont réunies dans le tableau ci-après. Il compte 6 colonnes correspondant à 6 notions :

les dates des interventions,  
les âges des enfants opérés,  
le diagnostic clinique justifiant l'indication opératoire,  
la technique utilisée,  
l'évolution post-opératoire exprimée sous 2 rubriques :  
    précoce,  
    secondaire.

1) L'âge de l'intervention est variable. Le plus jeune opéré avait 3 mois (n° 12) et le plus âgé 7 ans 1/2 (n° 4).

On compte 5 intervention précoces avant un an.

1 cas non suivi ultérieurement (n° 5),  
1 cas d'évolution précoce très bonne, non suivi ultérieurement (n° 7).  
1 cas amélioré partiellement, non suivi ultérieurement (n° 8),  
1 cas assez favorable précocement, d'évolution secondaire moins bonne (n° 14).

Le cas n° 12 décédé par méningite ne peut être retenu.

Parmi les 10 interventions tardives, on relève :

1 succès précoce, non suivi ultérieurement (n° 17),  
1 succès précoce, avec aggravation ultérieure (n° 9),  
1 succès médiocre, avec échec secondaire (n° 14),  
1 échec relatif, précoce et secondaire (n° 15),  
4 échecs complets (n° 3, n° 10, n° 11, n° 16),  
1 décès après intervention (n° 13).

La nécessité d'opérer précocement, si possible avant 18 mois, s'impose dans ces chiffres.

2) La technique employée n'est pas indifférente. Nous envisagerons les résultats en fonction de 4 critères :

décompression pure,  
craniectomie pure,  
craniectomie + décompression,  
ouverture de la dure-mère ou non,  
lutte contre la reconstruction osseuse ou non.

a) Opération décompressive pure, 1 cas (n° 2). Echec.

b) Craniectomie pure (excepté le cas n° 5, ininterprétable car non suivi secondairement).

2 succès importants, précoces, évolution secondaire non connue (n° 1 et 7),

- 2 succès nets, précoces, évolution secondaire peu favorable (n° 9 et 17),
- 3 succès moyens, précoces, évolution secondaire peu favorable (n° 6, n° 14 et 15),
- 1 succès moyen, précoce, évolution secondaire inconnue (n° 8),
- 2 échecs précoces et définitifs (n° 10 et 16),
- 1 décès n° 13).

c) Craniectomie + décompression. En dehors du cas n° 12 (décès par méningite), on note :

- 1 succès moyen, d'évolution secondaire inconnue (n° 4),
- 2 échecs d'emblée (n° 3, n° 11),

d) Ouverture de la dure-mère :

- 1 succès précoce, non confirmé secondairement (n° 9),
- 1 échec d'emblée (n° 16).

e) Lutte contre la reconstruction osseuse. A la lecture des observations, on retient 5 procédés successivement et alternativement utilisés :

— Spongel-thrombase : 3 cas.

- 2 succès partiels, précoces, avec non-confirmation secondaire (n°s 1 et 9),
- 1 cas non suivi après l'intervention (n° 5), que nous ne pouvons retenir.

— Spongel-thrombase + périoste récliné non suturé : 3 cas.

- 1 succès important, précoce, d'évolution secondaire inconnue (n° 7),
- 1 succès partiel, précoce, d'évolution secondaire inconnue (n° 8),
- 1 succès partiel, précoce, non confirmé secondairement (n° 15).

— Périoste suturé à la dure-mère : 4 cas.

- 1 succès moyen, précoce, d'évolution secondaire inconnue (n° 17),
- 1 succès partiel, précoce, d'évolution secondaire médiocre (n° 14),
- 2 échecs (n° 10, n° 11).

— Invagination de la dure-mère : 1 cas, échec (n° 16).

— Invagination du périoste non suturé (technique utilisée actuellement) :

- 1 cas trop récent, après succès immédiat, pour être analysé (n° 18).

— Enfin, aucun moyen n'a été opposé à la reconstruction osseuse dans 3 cas avec :

| N° d'ordre | date                 | Age                    | Diagnostic clinique                                 | Modalité opératoire                        | Evolution précoce               | post-opératoire secondaire                                            |
|------------|----------------------|------------------------|-----------------------------------------------------|--------------------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|
| 1          | 14.6.1957            | 13 mois                | Acrobrachycephalie majeure                          | ST = Craniectomie                          | Succes ++                       | progression ralentie                                                  |
| 2          | 17.7.1957            | 16 mois                | Acrobrachycephalie. Scaphocephalie par suite de PEG | ST = décompression pure                    | echec                           | déchéance mentale                                                     |
| 3          | 3.1.1958             | 5 ans                  | Groupe Acro-brachycephalie PEG normale              | T = hépation orbitaire craniectomie        | echec                           | inconnue                                                              |
| 4          | 6.3.1958<br>2.7.1958 | 7 ans 1/2<br>2 ans 1/2 | Oxycephalie grave                                   | T = craniectomie<br>T = hépation orbitaire | Succes +                        | inconnue                                                              |
| 5          | 19.5.1958            | 6 mois                 | Acrocephalo-syn-dactylie                            | P = craniectomie                           | inconnue                        | inconnue                                                              |
| 6          | 20.5.1958            | 16 mois                | Groupe Acro-brachycephalie                          | P = craniectomie                           | Succes +                        | inconnue                                                              |
| 7          | 4.11.1958            | 8 mois 1/2             | Groupe Scaphocephalie                               | P = craniectomie                           | Succes ++                       | progression ralentie                                                  |
| 8          | 17.11.1958           | 8 mois                 | Acrobrachycephalie                                  | P = craniectomie                           | Succes +                        | amélioration psychique 3 mois 1/2 après                               |
| 9          | 14.1.1959            | sans 8 mois            | Coryphalie                                          | T = craniectomie ouverture de la dure-mère | Succes ++                       | ralentissement secondaire                                             |
| 10         | 20.2.1959            | sans 6 mois            | Oxycephalie                                         | T = craniectomie                           | echec                           | inconnue                                                              |
| 11         | 30.4.1959            | sans 10 m              | Acrobrachycephalie                                  | T = lame sus-otique craniectomie           | echec                           | inconnue                                                              |
| 12         | 27.5.1959            | 3 mois                 | Acrobrachycephalie                                  | P = lame sus-otique craniectomie           | deces par meningite post-natale |                                                                       |
| 13         | 10.6.1959            | 2 ans                  | Acrobrachycephalie                                  | T = craniectomie                           | deces                           |                                                                       |
| 14         | 21.8.1959            | 9 mois                 | Acrobrachycephalie                                  | P = craniectomie                           | Succes +                        | propres-tion lente 14 mois après intervention début de dureté mentale |
| 15         | 11.12.1959           | 2 ans 3 m              | Groupe Scaphocephalie                               | T = craniectomie                           | Succes +                        | progression ralentie                                                  |
| 16         | 4.1.1960             | 4 ans 4 m              | Acrobrachycephalie                                  | T = craniectomie ouverture de la dure-mère | echec                           | echec total                                                           |
| 17         | 28.4.1960            | 3 ans 2 m              | Groupe Scaphocephalie                               | T = craniectomie                           | Succes ++                       | inconnue                                                              |
| 18         | 10.11.1960           | 4 mois                 | Scaphocephalie                                      | P = craniectomie                           | Succes +                        | - maintenu 3 mois après intervention précoce                          |

Tableau synoptique des observations opérées

Légende = Succes ++ très bon  
++ moyen  
+ médiocre

Croix contre la reconstruction osseuse :

Spongel-Thrombase

Spongel-Thrombase + Poseuse imagerie

Barrière imagerie non suture

Barrière suture à la dure-mère

Pas d'obstacle à la reconstruction osseuse

- 1 échec (n° 3),
- 1 succès partiel, précoce, non suivi (n° 4),
- 1 succès partiel, précoce, non confirmé ultérieurement (n° 6), probablement par soudure rapide des berges osseuses.

Ces résultats, bien qu'en nombre insuffisant pour avoir une valeur réelle, confirment *grosso modo* les données classiques :

— Priorité accordée avant 2 ans aux craniectomies linéaires sur les opérations décompressives pures ;

— Nécessité de craniectomies assez longues et larges assurant une expansion crânienne suffisante ;

— Inutilité d'ouvrir la dure-mère bien que le petit nombre de cas (2) interdise de porter un jugement valable ;

— Nécessité de lutter efficacement contre la reconstruction osseuse.

3) Selon le type de craniosynostose envisagé, les résultats opératoires diffèrent :

a) Dans les acrobrachycéphalies, on observe :

- 1 succès moyen, avec stagnation secondaire (n° 1),
- 1 succès médiocre, non suivi ultérieurement (n° 8),
- 3 échecs (n° 3, n° 11, n° 16),
- 2 décès (n° 12, n° 13), mais dans le cas n° 12, la méningite intercurrente doit être tenue pour responsable de la mort.

b) Dans les scaphocéphalies, on obtint 1 succès immédiat, maintenu trois mois plus tard dans le cas n° 18, mais nécessité d'une réintervention pour agrandir la craniectomie.

c) Dans la maladie de Crouzon :

— Dans les cas à tendance acrobrachycéphalique, on relève :

- 1 échec (n° 3),
- 1 succès médiocre, précoce, avec ralentissement secondaire (n° 6).

— Dans les cas à tendance scaphocéphalique :

- 1 succès médiocre, précoce, non confirmé secondairement (n° 15),
- 1 succès moyen, précoce, non suivi secondairement (n° 17).

d) L'unique maladie d'Apert opérée fut un succès immédiat, non suivi ultérieurement (n° 5).

e) Parmi les oxycéphalies opérées, on relève :

- 1 succès moyen, précoce, avec suites médiocres (n° 9),
- 1 succès médiocre, précoce, avec suites inconnues (n° 4),
- 1 échec (n° 10).

Ces données confirment le pronostic post-opératoire moins favorable pour les sténoses coronales et la maladie de Crouzon que pour les autres craniosynostoses.

## CONCLUSION

On peut retenir de l'étude analytique de ces observations que les données généralement admises sont, dans l'ensemble, confirmées par l'expérience lyonnaise.

Ces conclusions demanderont cependant à être entérinées ultérieurement par des études portant sur des séries plus importantes et surtout sur des sujets observés de façon plus systématique au cours de leur hospitalisation et revus régulièrement dans les années qui suivent l'intervention.

Nous ne retiendrons qu'un fait particulier : l'importance de la prématurité et des antécédents pathologiques chargés dans le passé des sujets étudiés.

**SEPTIEME PARTIE**

**CONCLUSIONS**



1) Les craniosténoses prématurées se caractérisent par une fermeture anormalement précoce, avant le plein épanouissement encéphalique, d'une ou plusieurs sutures du crâne.

2) Les caractéristiques du développement cranio-encéphalique expliquent leur déterminisme et leurs conséquences fâcheuses.

a) L'apparition des sutures est intimement liée au développement du crâne fœtal ; leur évolution conditionne sa croissance harmonieuse. Alors que les fontanelles se ferment avant 2 ans, les sutures (sauf la métopique) persistent jusqu'à l'âge mûr. Elles font que la boîte crânienne reste articulée et expansible selon deux grandes charnières transversales et un plan de refend sagittal.

b) Le cerveau est le promoteur essentiel de cette croissance. Il se développe au début de la vie à la façon d'une tumeur qui refoule ses enveloppes et atteint vers 3 ans 85 % de son poids définitif. Mais sa fragilité est telle que toute réduction de son espace vital a des conséquences irrémédiables. D'où l'intérêt de suivre l'accroissement cranio-encéphalique avec des mensurations précises (périmètre crânien, index céphalique horizontal, angle sphénoïdal).

c) La raison de la fermeture prématurée des sutures doit être recherchée dans leur structure qui assure leur double fonction de zone jointive et d'accroissement. Cette structure fine a été comparée à celle des articulations. Le même déterminisme commande à la fermeture prématurée des sutures et à leur soudure physiologique qui ne diffèrent que par la rapidité d'évolution des processus métaboliques et cellulaires originels.

d) Mais dans la pratique, la date de cette soudure est fondamentale. Qu'elle survienne avant 3 ans et se trouve installée une séquence qui aboutit à la croissance encéphalique :

— Les déformations primaires dues à la synostose entraînent une « cranio-sténose » et une dysharmonie cranio-encéphalique, donc une hypertension intracrânienne ;

— Celle-ci, dans un second temps, retentit sur la voûte, les orbites et la base. Les organes nobles intracrâniens souffrent à la fois de ces malformations et surtout de l'hypertension intracrânienne elle-même.

### 3) La séméiologie :

a) Se ramène à cinq groupements de signes cardinaux :

— La dysharmonie cranio-faciale avec ses grands types :

— Acrobrachycéphalie : tête « en chapeau de clown » (acrocéphalie) ou « tête en tour » (turricéphalie) par synostose coronale bilatérale ;

— Oxycéphalie : tête en « balle de fusil » par synostoses multiples ou par synostose totale ;

— Plagiocéphalie : « tête asymétrique » par synostose unilatérale ou d'intensité inégale, de la coronale le plus souvent ;

— Scaphocéphalie : « tête en bateau renversé » par synostose sagittale ;

— Trigonocéphalie : « tête triangulaire » par synostose métopique.

Les trois premiers types, comportant au moins une soudure prématurée de la coronale, retentissent gravement sur l'œil et le cerveau. Les autres formes sont moins graves. Les maladies de Crouzon et d'Apert qui peuvent se manifester soit par une acrobrachycéphalie, soit par une scaphocéphalie, soit par une oxycéphalie, se distinguent : la première par ses anomalies faciales caractéristiques, la seconde — en dehors des classiques syndactylies des extrémités — par la persistance fréquente d'une large fontanelle et l'existence d'une suture métopique béante.

— La radiologie montre les signes directs de la synostose et confirme la déformation. Elle révèle de plus l'importance du retentissement osseux secondaire et permet de compléter les données métriques classiques.

— Les troubles ophtalmologiques tiennent leur gravité non pas tellement de l'exophtalmie parfois majeure, de l'hypertélisme fréquent et des strabismes que de l'atteinte de la fonction visuelle elle-même. Maître-symptôme et facteur pronostique de premier plan, elle résulte plus souvent d'une *atrophie optique post-œdémateuse par hypertension intracrânienne* que d'une souffrance optique primitive par compression. Les autres troubles (anomalies du champ visuel et troubles de la réfraction) sont accessoires.

— Les signes neurologiques, plus rares, traduisent la *souffrance encéphalique* (céphalées, épilepsie, troubles moteurs et sensitifs) et celle des autres nerfs craniens (olfaction, audition, équilibre, oculomotricité, névralgies du trijumeau). Le retentissement diencéphalohypophysaire se réduit souvent à un chétivisme anormal.

— Au point de vue psychique, le retard mental est fréquent mais en général mineur et révélé le plus souvent par l'amélioration post-opératoire. Si les troubles mentaux caractérisés sont rares, des complexes d'infériorité contribuent à gêner l'intégration sociale de ces sujets.

b) L'évolution du syndrome se fait en trois phases :

— *La phase de début* doit être saisie par l'observateur mais ne se manifeste pas toujours dans la prime enfance ;

— *La phase compensée* est surtout marquée par la dysmorphie cranio-faciale ;

— *La phase décompensée* voit s'installer brutalement ou progressivement les signes d'hypertension intracrânienne, les troubles de la vision, les crises comitiales, le retard psychique.

c) Les associations morbides, malformations multiples ou diverses ou syndromes métaboliques récemment individualisés permettent d'isoler quelques formes cliniques :

— D'une part, trois grands types malformatifs : les craniosynostoses simples accompagnées ou non d'anomalies non caractéristiques et les maladies d'Apert et de Crouzon ;

— D'autre part, trois maladies où la craniosynostose est un épiphénomène : rachitisme vitamino-résistant, hypophosphatase, hypercalcémie idiopathique.

d) Le diagnostic doit être fait *aussi précocément que possible*. Il repose sur la détection des petits signes d'appel et leur confirmation paraclinique : radiographies bien centrées et contrastées, examen ophtalmologique complet, électroencéphalogramme, bilan phosphocalcique...

Les bilans doivent être *répétés* régulièrement et *comparés*.

La cause d'erreur principale reste la *microcéphalie* par encéphalopathie primitive, beaucoup plus fréquente et justifiant, en cas de doute, une pneumoencéphalographie gazeuse.

4) L'étiopathogénie de la maladie demeure imprécise :

a) Cinq notions cependant sont admises par tous :

— Notion de fréquence (moins de 0,1 % de l'ensemble de la population pour les uns, un peu plus pour d'autres) ;

— Absence d'influence raciale ;

- Prépondérance masculine ;
- Rapport certain avec la gémellarité ;
- Début anatomique le plus souvent *intra-utérin*.

Nous avons constaté pour notre part la fréquence de la prématurité et, à un moindre degré, des accidents obstétricaux. Il ne s'agirait là que de phénomènes connexes ou secondaires à l'anomalie crânienne mais n'intervenant pas dans son déterminisme.

b) Les théories étiopathogéniques multiples se partagent en trois groupes :

— Celles qui accusent une lésion primitive de la base. Elles gardent quelques partisans ;

— Celles qui font appel à un dérèglement d'un centre morphogénétique diencéphalohypophysaire ou à une anomalie endocrinienne. Elles restent très hypothétiques ;

— Celles qui invoquent une anomalie primitive de la voûte. Parmi celles-ci, la plus féconde reste la *théorie de la dysgénésie mésenchymateuse* à point de départ germinal de PARK et POWERS. Elle ouvre la voie aux conceptions actuelles.

c) Sur la foi d'arguments expérimentaux et cliniques, il semble, en effet : que la responsabilité de facteurs acquis tardifs, au voisinage du terme ou après la naissance, ne doivent plus être retenue, et que deux possibilités sont plus vraisemblables, correspondant toujours à une atteinte très précoce au cours du développement :

— Celle d'une *embryopathie acquise* (maladie virale, agents tératogènes médicamenteux, toxiques ou physiques) faisant incriminer une maladie placentaire, fœtale ou maternelle ;

— Celle de l'*hérédité*, certainement valable pour la maladie de Crouzon, moins nette pour la maladie d'Apert, très discutable pour les craniosynostoses simples.

5) Le traitement moderne a un double but : lever la « craniosténose » — permettre le retour à une plasticité et une morphologie plus compatibles avec la croissance encéphalique.

Les méthodes proposées sont *avant tout chirurgicales* et, depuis quelques années, à visée curative. Parmi celles-ci, à côté des craniectomies circulaires, par morcellement, verticale, les *craniectomies linéaires* sont de plus en plus utilisées.

L'étude des 18 cas opérés sur 52 observés permet de conclure, avec les auteurs modernes, que :

— L'âge idéal pour intervenir doit se situer *avant 1 an*, habituellement au cours du deuxième semestre de la vie, à la rigueur entre 12 et 18 mois, parfois avant 6 mois ;

— La technique la plus adaptée est *une craniectomie linéaire* remplaçant les sutures défailantes soit par des tranchées parallèles à elles, soit comme à Lyon à leur niveau même. La résection doit être suffisamment longue et large pour permettre en même temps décompression et plasticité ;

— *La lutte contre la reconstruction osseuse* est une nécessité absolue. Elle est souvent assurée par l'interposition de matières inertes (polyéthylène en particulier). L'école lyonnaise apporte sa contribution propre à ces tentatives en proposant une large invagination périostée sur les rebords osseux.

Grâce à ces initiatives chirurgicales récentes, le pronostic de ces anomalies — autrefois désastreux — a été transformé et un avenir normal peut être promis à ces jeunes opérés, naguère considérés comme des infirmes incurables.

---

VU, LE DOYEN :

H. HERMAN.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

P<sup>r</sup> P. GIRARD.

*Vu et permis d'imprimer :*

Lyon, le 16 février 1961

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ :

P. LOUIS.



## BIBLIOGRAPHIE

- ACEVEDO M. — Presentation de quatre casos de enfermedad di Crouzon, odiosostoso craneofacial. *Boll. Inform. Ophthal.*, 1954, 7, 57.
- ACKEN (F. Van). — Die Sutura frontalis im Röntgenbilde. *Fortschr-a-d-Geb-d-Röntgenstrahlen*, 1933, 49, 209-222.
- AICHEL O. — *Verhandl-d-Gesellsch-phys-Anthropol.*, 1926, 1, 16 (cité par LAITINEN).
- AISENSEN M.R. — Closin gof anterior fontanelle. *Pediatrics*, août 1950, 6, 223-225.
- AKOUM R. — La sysostose cranio-faciale ou maladie de Crouzon. *Th. Méd. Alger*, 1936, n° 18.
- ALGYOY I.R. — Die Röntgen-Bilder eines Falles von Kraniostenose oder sogenanntem « Turmschädel ». *Wien. med. Wehnschr.*, 1908, 58, 1942.
- ANDERSON F.F. and JOHNSON P.L. — Craniosynostosis. A modification in surgical treatment. *Surgery* (Saint-Louis), oct. 1956, 40, 4, 961-970.
- ANDERSON B. and WOODHALL. — Visual loss in primary skull déformities. *Tr. Am. Acad. Ophth.*, 1953, 57, 497.
- ANTON G. — Allgemeiner Bericht über 22 Gehirnopéraationen mittels Balkenstich. *Munchen Med. Wchnschr.*, 1909, 56, 1725.
- APERT E. — De l'acrocéphalosyndactylie. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1906, 23, 1310.
- Acrocéphalosyndactylie. *Sem. Hôp. Paris*, 1906, 21, 12.
- APERT E. et BIGOT. — Dysostose cranio-faciale héréditaire. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1926, 3<sup>e</sup> série, 50, 1327.
- APERT E. et MILLE BASH. — Dysostose cranio-faciale héréditaire chez un enfant de deux ans coïncidant avec une luxation de la hanche. *Sem. Hôp. Paris*, juin 1928, 52, 893.
- APERT E. et REGNAULT F. — Dysostose acrocéphalique. A propos de l'étude du crâne d'une acrocéphalosyndactylie. *Sem. Hôp. Paris*, 21 juin 1929, 832.
- ARCE M. et ARCE F. — Estudio radiografico de la disostosis craneo-facial (non familiar ni hereditaria). *Medicina Madrid*, août 1942, 10, 86-111.
- Am. J. Roentgonol.*, février 1942, 47, 275-290.
- ARSENI C. — The treatment of craniostenosis : immediate and delayed treatment results in twenty cases. *Zentbl. für neurochir.* (Leipzig), 1957, 17, 6, 363-369.
- AUBRY M. — Examen otologique de dix cas de dysostose cranio-faciale. *Rev. Neurol.*, 1935, 62, 1, 302.
- BABES V. — Ueber Geisichtsanomalien, welche eine Umwandlung der Extremitäten (Akrometagenese zur Folgehaben). *Berl. Klin. Wchnschr.*, 1904, 41, 464, 466.
- BACHMAN G. — Ueber die Scaphocephalie. *Anat. Hüfte*, 1908, I. Abt, 37, 221.
- BAER (K.E. Von). — Die macrocephalen in Boden der Krym und Osterreichs, verglichen mit der Bildungs Abwerchung, welche Blumenbach Macrocephalus genannt hat. *Mem. Acad. Imp. St-Petersbourg*, 1960, VII<sup>e</sup> série, Band 2, n° 6.

- BALLANTYNE A. J. — Dysostosis craniofacialis. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1937, 30, 1, 280.
- BARBER G. and HEWIT G. — Changes in head shape. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.*, 1956, 19, 52.
- BARCIA D. et AMAT AGUIRRE E. — Craniostenosis. *Estudio geneticoclinico Med. Espanola* (Valencia), mai 1958, 39, 230, 404-414.
- BARDALES E. — El problema de la craniostenosis en neurocirurgia. *Revista medica Hondurena* (Tegucigalpa), mars 1957, 25, 1, 18-29.
- BARKAN G. — Turmschädelbildung und Resistenzverminderung der Erythrocyten. Beitrag zur Frage Konstitutioneller Mindenwerdigkeit. *Klin. Wchnschr.* Berl., 1923, 11, 929.
- BARREDA (P. de la), ALCALA R., RIOS V., CEBALLOS R. et ORTEGA R. — Sobre un caso de craniostenosis. *Revista clinica Espagnola* (Madrid), 1956, 61, 6, 389-392.
- BARTHOLIN J. — Anatomia - Kobenhovn, 1651, p. 485.
- BAUER K. M. — Die Zinkulare Kraniotomie al Euplatungstrepanation bei droheunder Turmschädelbildung und bei Richtekaliscerbaren Hirngeschurilsten. *Deutsche Ztschr-f-chir* : 1932, 237-402.
- BAUMBERGER A. — Turmschädel und Vererbung. *Thèse*, Zurich, 1935.
- BEDELL A. J. — Oxycephalus : report of three cases with operation in one. *J. Am. Med. Ass. Chicago*, 1917, 68, 1979-1984.
- BEHR C. — Zur Entstehung der Opticurveänderungen bei Turmschädel. *Ber. Opht. Geselsch.*, Heidelberg, 1910, 36, 152.
- BENNET A. E., KEEGAN J. J. and HUNT H. B. — Oxycephaly. Premature synostosis of cranial sutures. Prevention of blindness by craniectomy and decompression (two cases report) *J. Nerv. Ment. dis.*, 1936, 84, 274-282.
- BERCHER M. J. et PSAUME. — Note sur les dysostoses cranio-faciales. Une hypothèse : « les génoneurodystrophies faciales ». Actualités odontostomatologiques, 1953, 21, 37. *Presse médicale*, 1953, 61, 1190.
- BERJNG E. A., MAC LAURIN R. L., LOYD J. R. and INGRAHAM F. D. — The production of tumors in rats by the implantation of pure polyethylene. *Cancer Reserch*, 1955, 15, 300.
- BERNSTEIN (1930) (cité par PRITCHARD).
- BERTELSEN T. J. — Premature synostosis of cranial sutures. *Thèse*, Copenhague, 1958. *Acta ophthalmologica*, 1958, suppl. 51, 1-176.
- BERTOLOTTI M. — Le syndrome radiologique de l'oxycéphalie. *Pr. Méd.*, 1910, 18, 946.
- Syndrome oxycéphalique ou syndrome de craniosynostose pathologique. *Pr. Méd.*, 1914, 22, 332-334.
- BERTOLOTTI M. et BOIDI TROTTI. — Un caso d'acrocephalosyndactilia. Acad. di Med. Torino, 1915. *Riforma Med.*, 1915, 31, 679.
- BIGOT Ch. — Acrocephalosyndactylie. *Thèse*, Paris, 1923.
- BOLK L. — On the premature obliteration of sutures in human skull. *Am. J. Anat.*, 1915, 17, 495.
- BONDET C. — Anomalies oculaires congénitales et malformations cranio-faciales associées. *Montpellier médical*, avri. 1958, 53 (4), 704.
- BONNEVIE K. — Vererbare cerebrospinaldefect bei Mäusen, mit sekundären Augen und Fussanomalien nebst Turmschädelanlagen. Avhandlingar Norsk Videnskaps, Akademi Oslo, 1930, Klasse I, nr 13.
- BORNET-RICO (Mme). — De la maladie de Crouzon et de son traitement. *Thèse*, Toulouse, 1953, n° 10.
- BOULAY (C. D. du). — The significance of digital impressions in children's skull. *Acta Radiologica* (Stockholm), juil.-août 1956, 46, 1, 2, 112.
- BOURNEVILLE et PAUL-BONCOURT G. — Considérations sur la morphologie cranienne dans ses rapports avec les états pathologiques du cerveau. *Bull. Mém. Soc. Anthrop. de Paris*, 1902, 6, II, 35-46.
- BOUSSOLA. — Acrocephalosyndactilia atrofioneuritica dei nervi ottici. Studio clinico et radiografica. *Revue ONO*, nov.-déc. 1928, 503.

- BRAY A. — Oxycephaly and optic atrophy. *Ann. Ophth. Saint-Louis*, 1912, 21, 1-21.
- BROCKMEYER. — Ueber einen Fall von dysostosis craniofacialis. *Klin. Monatsbl. f. Augenh.*, 1933, 91, 626-628.
- BROFENBRENNER A. N. — A case of skull deformation related to se called acrocephalosyndactily. *Psych. Quant.*, 1932, 6, 612.
- Oxycephaly as pathogenetic entity. *Am. J. Dis. Child.*, oct. 1931, 42, 837-857.
- BROMAN I. — Männishaux utvechling före födelsen. Lund Gleerup, 1927.
- BROWN A. and HARPER R. K. — Craniofacial dysostosis : significance of ocular hypertelorism. *Quart. J. Med.*, 1946, 15, 171-181.
- BRUIN (M. de). — Deux cas d'acrocéphalosyndactylie. *Bull. Soc. Péd. Paris*, 1925, 23, I, 399.
- BRUNNER M. — Ueber die Betlingring des Ohres beim Turmschädels. *Monatschr. f. Ohrenh.*, sept 1931, 65, 1021-1044.
- BURMEISTER H. — Expérience acquise dans la craniotomie verticale pour traitement des synostoses prématurées du crâne. *Chirurg.*, juin 1959, n° 6, 265-274.
- BUSH G. B. — A case of Cowley's anemia showing characteristic skull changes. *Brit. J. Radiol.*, 1937, 10, 491.
- BUTTERWORTH W. W. — Oxycephaly : its occurrence in two brothers. *Am. J. Obst. N.-Y.*, 1916, 74, 553.
- BYSTROW A. P. — *Acta Zool.*, 1935, 16, 65 (cité par LAITINEN).
- CALMETTES L., DEODATI F., JAMMES S. R. et ALMARIC D. — Sur une forme atypique d'oxycéphalie. *Revue d'ONO*, 1954, 26 (3), 162.
- CAMPBELL D. — Ueber die dysostosis craniofacialis (CROUZON) und die Akrozephalie (APERT). *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen*, mars 1931, 43, 358.
- CARPENTER G. — Case of acrocephaly with other congenital deformities. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1909, 2 (I), 45.
- CHAPTAL J., GROS Cl., BRUNEL D., JEAN R., TEMPLE J. P. — Maladie de Crouzon. Intérêt du traitement chirurgical. *Arch. Fse. Pédiatrie*, 9 mai 1952, 7, 747.
- CHAPTAL J., JEAN R., CAMPO (Mme), VIALA J. — Gargoylisme associé à une craniosténose et compliqué par un glaucome bilatéral. Présentation de malade. *Soc. Sc. Méd. Biol. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen*, 3 déc. 1954.
- CHAPTAL J., PASSOUANT P., GROS Cl. et CADILHAC J. — Corrélations cliniques, radiologiques et électroencéphalographiques au cours des craniosténoses de l'enfant. In « Rayons X, radioisotopes et EEG dans l'épilepsie », 1 vol. Masson, éd. 1960, p. 161.
- CHATELIN C. — La dysostose craniofaciale héréditaire. *Thèse, Paris*, 1914. *Ann. Méd. Paris*, 1914, II, 55-71.
- CHOTZEN. — Eine ergenartige familiare Entwick lungstörung (Acrocephalosyndactilia, Dysostosis craniofacialis und Hypertelorismus). *Monatschrift. f. Kinderh.*, 1932, n° 53, 97.
- CHYTILOVA M. — Technique de l'opération pour craniosténose. *Acta neuro-chir.*, 1959, 7, n° 1, 66-71.
- COCOZZA G. et FEROLA R. — Considerazioni sulla sindrome ipertelorica di GREIG nei suoi rapporti con altre craniosynostosi patologiche *Pediatria (Napoli)*, juil.-août 1958, 66, n° 4, 592-613.
- COHEN C. — Ein Fall von hochgradigem Exophtalmus infolge rachitischer Schädel verbildung. *Klin. Monatsbl. f. Augenh.* Stuttgart, 1906, 44, 517.
- COHLAN S. Q. — Excessive intake of vitamin A as a cause of congenital anomalies in the rat. *Science*, 15 mai 1953, 117 (3046), 535.
- COLEMAN E. N. and FOOTE J. B. — Craniostenosis with familial and resistant ricket. *British Med. J.*, 1954, p. 561.
- COLRAT A. — Atrophie posnévritique par déformation crânienne. Acrocéphalosyndactylie. *Lyon médical*, 4 mai 1930.
- Variétés d'oxycéphalie. *J. Méd. Lyon*, 20 mars 1930, 11, 179-183.

- COMETTA F., JUILLARD E. et ROSSELET P. — A propos d'un cas d'acrocéphalosyndactylie. *Ophtalmologica*, 1950, 120 (1, 2), 72-78.
- COPOLETTA J.M. and WOLBACK S. — Body length and organ weight of infants and children. *Am. J. of Pathol.*, 1933, 9, 55.
- CORDES F.C. — Optic atrophy in infancy, childhood and adolescence. A survey of 81 cases. *Am. J. Opht.*, 1952, 35, 1272.
- CROUZON O. — Dysostose craniofaciale héréditaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1912, n° 33, 545-555.
- Une nouvelle famille atteinte de dysostose craniofaciale héréditaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1915, 39, 231 ; *Annales de méd.*, 1929, 25, 84.
- CROUZON O. — Sur la dysostose craniofaciale héréditaire et ses rapports avec l'acrocéphalosyndactylie. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1932, p. 1568.
- Base du crâne dans les dysostoses craniofaciales héréditaires. *Bull. Ac. Méd. Paris*, 1935, n° 113, 151.
- CROUZON O. et REGNAULT. — Variations de forme du crâne dans la dysostose craniofaciale héréditaire. *Festschrift Marinesco*, 1933, 169, cité par *Zentbl. Neurol. et Psych.*, 1934, 72, 199.
- CROUZON O. et SEVAL. — Un nouveau cas de dysostose craniofaciale héréditaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1958, 3<sup>e</sup> série, 52, 858.
- CRUVEILHIER J. — La maladie d'Apert-Crouzon. *Thèse*, Paris, 1954.
- DANDY W.E. — Operation for scaphocephaly. *Arch. Surg.*, sept. 1943, 47, 247.
- DEAN P. — Craniosynostosis. *Irish J. of med. Science* (Dublin), juin 1959, 402, 289-292.
- DEBRE R. et PETOT C. — Famille atteinte de dysostose craniofaciale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1926, 50, 1221.
- DEJAN C., VIALLEFONT H., BONDET C. et BOULARD L. — Gargoylisme avec craniosténose et glaucome chez un enfant de 3 ans. *Revue d'ONO* (Paris), 1958, 30 (6), 368.
- DELMAS-MARSALLET. — Les dystrophies et dysmorphies osseuses craniennes. XII<sup>e</sup> congrès des ONO de langue française, Clermont-Ferrand, 22-24 mai 1952.
- DENISOVA A.A. — K voprosu o Khirurgichokom lechnii Kraniostenosa. *Voprosi Neirckhirurg* (Moscou), nov.-déc. 1954, 18 (6), 49-54.
- DESBUQUOIS G., GUIOT G., POLOUKHINE N. — Traitement chirurgical des craniosténoses. Technique nouvelle du traitement de l'oxycéphalie. *Sem. Hôp. Paris*, 6 mai 1953, 29 (30), 1503-1507.
- DICKSON W. and HORROCKS R. — Hypophosphatasy. *J. Bone Surg. (British J.)*, 1958, 40 (B1), 64-74.
- DI MERMUTH G. — Investigations électro-encéphalographiques dans les anomalies craniennes chez l'enfant (micro et macrocéphalie, craniosténose). *Helvetica paediatrica acta*, 1958, 13, 6, 618-635.
- DODD H.W. and Mac MULLEN W.H. — A case of congenital deformity of the skull associated with ocular defects. *Lancet*, 1903, I, 1665.
- DOYEN L. — Intérêt actuel du problème des craniosténoses. *Arch. Fse de Pédiat.*, 1956, 13 (7), 746.
- DORFMAN R. — Über pathogenese und Therapy des Turmschädels. Von Graefes. *Archiv. Opht.*, 1908, 68, 412.
- DUBRISAY L. — Enfant atteint de porenécéphalie et de syndactylies issu d'une mère syphilitique. *Bull. Soc. Obst. Paris*, 1898, 71-87.
- DUMONT M. — Malformations congénitales par synostose prématurée des sutures craniennes (à propos d'un cas de clinocéphalie). *Lyon médical*, 6 déc. 1953, n° 49.
- DYKSTRA D.H. and HALBERTSMA T. — Polycythemia vera in childhood. Report of a case with changes in the skull. *Am. J. Dis. Child.*, 1940, 60, 207.
- ELSHNIG. — *Med. Klin.*, 1924, 20, 1281 (cité par LAITINEN).
- ELVIDGE A.R. et CHOH-LUH-LI. — Synostosis cranii. *Acta neurochirurgica* (Wien), 1953, 3 (3), 188-208.

- ENGERTH G. — Angerene Turmschädelbildung einem Erbgleichen Zwillingpaar. *Ztschr. ges. Neurol. Psychiat.*, 1933, 148, 670.
- ENSLIN F. — Die Augenveränderungen beim Turmschädel, besonders die Sehnervenerkrankung. *Von Graefes Archiv. Ophth.*, 1904, 58, 151.
- ESBAUGH D. — Relation of the changes in the brain to those of the skull of Crouzon's diseases or similar diseases. *J. Neuropath. and Exper. Neurol.*, 1948, 7, 328.
- ESKUCHEN K. — Ueber die Genese der Sehnervenatrophie bei Oxycephalen. *München. med. Wchnschr.*, 1912, 59, 2722.
- ESTEBAN M. — Basilar lordosis of Bartoletti. *Am. J. Ophth.*, 1950, 33 (7), 1156-1157.
- FABER H. K. and TOWNE E. B. — Early craniectomy as preventive measure in oxycephaly and allied conditions with special reference to the prevention of blindness. *J. Ped.*, 1927, 113, 701.
- Early operation in premature cranial synostosis for the prevention of blindness and other sequellae: 5 cases report with follow up. *J. Ped.*, 1943, 22, 286.
- FAIRMAN D. and HORRAX G. — Classification of craniostenosis. *J. of Neurosurg.*, 1949, 6, 307.
- Craniostenosis with notes on a modified operation for the brachycephalic form. *J. of Neurosurg.*, sept. 1949, 6, 388.
- FANCONI G. et GIRARDET P. — *Helvet. paediat. acta*, 1952, 7, 314 (cité par LAITINEN).
- FAUST H. — Ueber den angeborenen Relief, und Luckenschädel und seine genetischen Beziehungen zu Spaltbildungen. *Bertr. J. Path. Anat.*, 1931, 86, 613.
- FEINGOLD F. and CASE J. T. — Roentgenologic skull changes in the anemias of childhood. *Am. J. Roentgenol.*, 1933, 24, 194.
- FELD M. — Craniosynostose et microcéphalie. *Sem. Hôp. Paris*, 28 juin 1958, 34, n° 31, 1888-1893.
- FENDER F. A. — Device for isolation of bones edges in craniectomy for craniostenosis. *J. of neurosurgery* (Springfield), mai 1959, 16 (3), 347.
- FERRIMAN D. — Genetics of the true oxycephaly and acrocephalosyndactily. *Proc. Intern. Genet. Cong.*, 1941, 7, 120.
- FOG M. — Om Nogle Kraniedeformiteter hos born Hospitalstidende. 1937, 80, 1046.
- FOGH-ANDERSEN P. — Dysostosis craniofacialis (Crouzon) som dominant arvelig Lidelse. *Nord. Med. tidsskr.*, 1943, 18, 993.
- FORD F. R. — Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence. 1 vol. Ch. C. Thomas édit., Springfield, 3<sup>e</sup> édit., 1952.
- FOWLER K. D. and INGRAHAM F. D. — A New method for applying polyethylene film to the skull in the treatment of craniosynostosis. *J. of neuros.*, sept. 1957, 14, n° 5, 584-586.
- FRENCH L. A. and SUECHTING R. A. — Familial incidence of craniosynostosis. Report of two cases occurring in one family. *Am. J. Dis. Child.* (Chicago), avril 1955, 89 (4), 486.
- FRIDOLIN J. — Ueber zwei difforme Schädel. *Arch. f. Path. Anat. Berl.*, 1886, 104, 156.
- FRIEDENWALD W. — Cranial diformity and optic nerve atrophy. *Am. J. Med. Sc.*, 1893, 105, 529.
- FRITZSCHE H. and FRITZSCHE I. — Elektroencephalographische Diagnostik cerebraler Erkrankungen im Kindesalter. *Aertztl. Forsch.*, juillet 1956, 10 (7), 1/336-342.
- FUSS H. — Zur Frage der Erbllichkeit des Turmschädesl. *Med. Klin.*, 1936, 32, 1184 et 1219.
- Zur Morphologie des deformierten Hochschädels. *Arch. Klin. Chir.* 1938, 188, 648 et 664.
- GADELIUS B. — En Sällsynt form av idioti med karakteristika utvecklingsanomalier Acrocephalosyndactily (Apert). *Nord. Med. Ark.*, 1915, 45 (II), 1.

- GANSLEIN M. — Die Erbpathologie des hämolytischen Konstitution. *Der Erbartz*, 1935, 2, 33.
- GARCIN M., CHEVALLEY M. et BIZE R. — Etude anatomique d'un cas de dysostose craniofaciale. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1934, 50, 1178-1188.
- GARCIN M., THUREL R. et RUDAUX P. — Sur un cas isolé de dysostose craniofaciale avec ectrodactylie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1932, 34, 1458.
- GARDELLA G. GHISLANZONI R. et MACARINI N. — La craniostenosi considerazioni sulla nostra casistica. *Minerva Med.* (Turin), 20 juin 1954, 45 (49), 1771.
- GIBLIN N. and ALLEY A. — Coronal suture fixation. *Anat. Rec.*, fév. 1944, 88, 143.
- GILLOT F., MARCHIONI J. et REIBEL C. — Craniosténose familiale. *Soc. Péd. Alger*, 23 juin 1960 ; *Presse médicale*, 1960, 68, 51 ; *Pédiatrie*, 15 (6), 695.
- GIROUD A. et MARTINET M. — Malformations embryonnaires par hypervitaminose. *Arch. Fse Pédiat.*, 1955, 12 (2), 292-300.
- GOLDSTEIN L. — Radiogenic microcephaly ; survey of 19 recorded cases, with special reference to ophtalmic defects. *Arch. Neurol. Psych.*, 1930, 24, 102.
- GOLDSTREAM W.J.A. — A case of oxycephaly. *Edinburgh Med. J.*, 1927, 34, 357.
- GOLL und KALLISH-KOENER. — Acrocephalosyndactilie mit Spalthand bei einem Partner eines einirigen Zwielingpaares. *Ztschr. f. Mensch. Verseb. v. Konstitutionslehre*, 1940, 24, 516-535.
- GRAEFE (Von). — Über Neuroretinitis und gervise Fallefulminierende Erblindung. Von GRAEFE *Archiv. Opht.*, 1866, 12 (II), 114.
- GREIG D. — Oxycephaly. — *Edimburg Med. J.*, 1926, 1, 899.
- GRINNAN A.G. — Roentgenologic bone changes in sickle cell and erythroblastic anemia. *Am. J. Roentgonology*, 1935, 34, 297.
- GROM E., HERRERA P.A. y ETTETGUI J.A. — Dysostoses craniofacial y sus sintomas oculares. *Archivos de la Sociedad oftalmologica hispano-americana* (Madrid), mars 1951, 11 (3), 395-405.
- GROS CL., VIAHOVITCH B. et CADILHAC I. — Traitement chirurgical des craniosténoses. *Soc. Chir. Montpellier*, 13 juin 1952.
- GROSS H. — Zur Pathogenese der Schnervenatrophie bei den turriccephalen Schädeldysostosen. Von Graefe *Arch. Opht.*, 1956, 157, 225.
- Der Hypertelorismus. — *Ophtalmologica*, 1956, 131, 137.
- GUDDEN (B. Von). — Experimentalientersuchungen über das schädelwaschns. Munich, 1874.
- GUIDETTI B., NOVELETTO A. et RICCIO A. — Considérations sur le traitement chirurgical des sténoses craniennes. *Minerva neurochir.*, janv.-juin 1960, 4, n° 1-2, 47, 53.
- GUNTHER H. — *Ezbn. d. Inn. med. v. Kinderh.*, 1931, 40, 40 (cité par LAITINEN).
- HAAS L. — *Nervenarzt*, 1930, 3, 284 (cité par LAITINEN).
- HANHART E. — Ein neuer Fall von Dysostose craniofaciale (CROUZON) nebst Erfahrungen über 21 Kranke mit Turmschädel. *Munchen med. Wochnschr.*, 1925, 72 (1), 619.
- HANOTTE M. — Anatomie pathologique de l'oxycéphalie. *Thèse*, Paris, 1938.
- HECK. — De l'oxycéphalie. *Thèse*, Paris, 1946, n° 453.
- HEMPEL J. — Ein Beitrag zur Frage der prämatursynostotischen stenocephalie mit Angenveränderungen (Enslinche Krankheit). *Ztschr. f. Kinderh.*, 1932, 52, 679.
- HENDERSON S.C. and SHERMAN L.S. — Roentgen anatomy of skull in newborn infant. *Radiology*, fév. 1946, 46, 107-108.
- HESCHL R. — Compendium der allgemeinen und specialen pathologischen Anatomie. Vienna, Braumuller, 1853.
- HEUBNER. — *Munchen med. Wchnschr.*, 1909, 56, 107.

- HEUYER G. — Un cas de maladie de Crouzon avec surdité progressive. Pneumo-encéphalographie gazeuse. *Arch. Fse. de Péd.*, 1950, p. 278.
- HEUYER G. et BACH. — Un cas de dysostose craniofaciale non héréditaire. *B. S. de P.*, Paris, 1928, n° 26, 411.
- HEUYER G. et BELTAN. — Maladie de Crouzon. A propos de 4 observations. *Sem. Hôp.*, Paris, 10 mars 1955, 31 (16), 891-899.
- HILDEBRANDT O. — Eine neue Operationsmethode zur Behandlung des durch Turmschädel bedingten Sehnervenatrophie. *Arch. f. Klin. Chir.*, Berl., 1923, 124, 199-209.
- HILSON D. — Scaphocephaly in brother and sister; unusual incidence of this form of premature synostosis of skull bones. *Clin. Proc.*, avril 1947, 6, 64-70.
- HIRCHBERG J. und GRUNMACH E. — Ueber doppelseitiges Schnervenleiden bei Turmschädel. *Munchen med. Wchnrchr.*, 1909, 56, 107.
- HIRSCHFELD und HIRSCH-MAMROTH P. — Dysostosis craniofacialis. *Klin. Wchnschr.*, 1931, 10 (I), 167.
- HOEBERRECHTS P.M. — A propos d'un cas de trigono-oxycéphalie. Description et traitement chirurgical. *Folia Psychiatrica, neurologica et neurochirurgica Neerlandica*, avril 1950, 53 (2), 275-278.
- HOEVE (Van der). — Röntgenphotographie des Foramen opticum bei Geschwülsten und Erkrankungen des Sehnerven. *Arch. f. Ophth.*, Berl., 1924-25, 115, 355-369.
- HOPE J.W., SPITZ E.B. and SLADE H.W. — Le dépistage précoce de la synostose crânienne chez l'enfant. *Radiology*, août 1955, 65, n° 2, 183-193.
- HOWELL S.C. — La craniosténose. *Am. J. Ophth.*, mars 1954, 37, n° 3, 359-378.
- HOWKINS J., JEFFERIS D. and HANDLEY R.J. — True oxycephaly. *Lancet*, 1938, 2, 1226.
- HUBER J., LIEVRE S. et NERET (Mme). — Dysostose craniofaciale atypique chez des jumeaux. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 1938, 54, 595.
- HUBER K. — Technique chirurgicale modifiée pour craniosténose. *Wien. Med. Wchschr*, 14 nov. 1953, 103, 461.
- HUGH-JONES J.K. and HARRIS C.F. — Vitamine D resistant ricket with craniostynostosis. *Proc. of the Royal Soc. of Med.* (Londres), sept. 1958, 51 (9), 740.
- HUXLEY Th.H. — *Arch. f. Anthropol.*, 1866, 1, 345 (cité par LAITINEN).
- IMERSLUND O. — Craniostenosis and vit-D resistant ricket. *Act. Pediat.*, sept. 1951, 40, 5, 449.
- INGRAHAM F.D., ALEXANDER and MATSON D.D. — Experimental observations in treatment of craniostynostosis. *Surgery*, 1948, 23, 252-268. — Clinical study of craniostynostosis and description of surgical treatment. *Surgery*, 1948, 24, 518.
- INGRAHAM F.D. and MATSON D.D. — Neurosurgery of infancy and childhood. Ch. C. Thomas publishers, 1954, Springfield, U.S.A.
- INIGUEZ A.R., REBOLLO M.A., PELUFFO E., RAMONGUERRA A.U. y RODRIGUEZ MARTINO CORRENA L. — Craneostenosis. *Arch. Pediat. del Uruguay* (Montevideo), 1954, 25, 9, 461-479.
- ISOLA A. — Le stinosi patologische della volta e del craniofaciale. *Radiol. med.*, 1932, 19, 1382-1438.
- JACOBI A. — *Med. Rec.*, 1894, 45, 609 (cité par LAITINEN).
- JACOBSEN A.W. — Premature synostosis of cranial sutures. Report of 5 cases. *Arch. Ped.*, 1930, 47, 556.
- JAENICKE W. — Die angenwarenderungen beim Turmschädel. Thesis Rostock, 1911.
- JANET T.E. — Craniostynostosis. *J. of the osteopathic Ass.* (Chicago), déc. 1954, 54 (4), 252-255.
- JEANNOEL A. — A propos d'un cas d'acrocéphalosyndactylie (maladie d'Apert). *Thèse*, Alger, 1956, n° 49.
- JENSCH N. — Zur Genealogie und Klinik des Turmschädels. *Arch. f. Psychiat.*, 1942, 114, 444-505.

- JOHANSON C. — The central veins and deep dural sinuses of the brain. *Acta Radiologica* suppl. 107, Stockholm, 1954, p. 71.
- JUDA A. — Neue psychiatrisch genealogische untersuchungen an Hilfschulzwillingen und ihren Familien. *Ztschr. ges. Neurol. Psychiat.*, 1939, 166, 365.
- KEEGAN, BENNET and HUNT. — Oxycephalus. Premature synostosis of the cranial sutures. Prevention of blindness by craniectomy and decompression (two cases report). *J. nerv. ment. dis.*, 1936, 84.
- KEENER E. B. — Experimental observations in the use of rubber in the treatment of craniosynostosis. *J. Neurosurgery*, nov. 1958, 15, 642.
- KING J. E. J. — Oxycephaly. A New operation and its results. Preliminary report. *Arch. Neur. Psych.*, Chicago, 1938, 40.
- Oxycephaly. Surgical treatment on 4 cases. *Ann. Surg.*, 1942, 115, 488-506.
- KINIDSON K. W. and FLAHERTY R. A. — Craniosynostosis. *Am. J. Roentgenol.*, sept. 1960, 83 (3), 454.
- KLEIN D. — Nouvelle observation de deux jumelles univitellines concordantes pour l'oxycéphalie. *J. de génétique humaine* (Genève), juin 1955, 4 (1-2), 102-107.
- KLEINSCHMIDT. — *Monatschr. f. Kinderh.*, 1921, 19, 103 (cité par LAITINEN).
- KNECHT. — Ueber die Verbreitung physischer Degeneration bei Verbrechern und die Beziehungen Zwischen Degenerationszeichen und neuropathien. *Allg. Ztschr. f. Psychiat.*, 1883, 40, 584-611.
- KOCH L. A. and SHAPIRO B. — Erythroblastic anemia. *Am. J. Dis. Child.*, 1932, 44, 318.
- KOLLIKER A. — Handbuch der Geweselehre. Leipzig, Engelmann, 1852.
- KOSIAK P. H. Craniostenosis. Report of 22 cases. *Am. J. Ophth.*, mars 1954, 37 (3), 380-390.
- KOZIREFF W. A. — Craniosténose et quelques autres malformations crâniennes chez l'enfant. *Pediatrics* (Moscou), 1960, n° 3, 63-67.
- KRAUSE A. C. and BUCHANAN D. N. — Dysostosis cranio-facialis (Crouzon). *Am. J. Ophth.*, 1939, 22, 140-144.
- KRAUSS W. — Über Veränderungen am Sehorgan bei Schädelverbildungen und ihre Ursachen mit besonderer Behruchsichtigung des sogenannten Turmschädels und Rachitis. *Ztschr. Augenh.*, 1907, 17, 132-136.
- KRUEGER D. W. — Die Behandlung des Turmschädels mittels « vertikaler » Kraniotomie nach Wanke. *Wien. med. Wchnschr.*, 21 juin 1950, 100, 413-415.
- KUTTNER. — Der Angeborene Turmschädel. *Munchen. med. Wschnschr.*, 1913, 60 (II), 2209.
- LAIGNEL-LAVASTINE et BOQUIEU. — Deux cas de formes frustes de dysostose craniofaciale. *Rev. Neurol.*, 1931, 38 (1), 171.
- LAITINEN L. V. — Craniosynostosis. Premature closure of cranial sutures. *Ann. Paed. Fenniae* (Helsinki), 1956, 2, suppl. 6.
- LAITINEN L. V. and SULAMAA M. — Craniosynostosis. Symptoms and results of treatment. *Ann. Paed. Fenniae*, 1954, 55, 1 (4), 283-296.
- LAKE M. S. and KUPPINGER J. C. — Craniofacial dysostosis (Crouzon's disease). Report of 3 cases. *Arch. of ophthalmology*, Chicago, juillet 1950, 44 (1), 37-48.
- LANE L. C. — Pioneer craniotomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *J. Am. Med. Ass.* Chicago, 1892, 18, 49.
- LANNELONGUE M. — De la craniectomie dans la microcéphalie. *Compte-rendu de l'Ac. des Sc.*, 1890, 110, 1382-1385.
- LANNELONGUE M., WYET, DUMONT et POTESKY. — Maladies du crâne et de l'encéphale. Nouveau traité de chirurgie XVI B, Baillière et fils, Paris, 1931.
- LANGFELDT G. — Loerebok i Klinisk psykiatri. Oslo, 1951, p. 171.
- LARSEN M. — Die schädelformitat mit Augensymptomen. *Klin. Monatsbl. Augenh.*, 1913, 51, 145.

- LAURENCE B. — Craniosynostosis. *Proc. Roy. Soc. Med.*, avril 1951, 44, 4, 299.
- LAURIN R.L. (Mac) and MATSON D.D. — Importance of early surgical treatment of craniosynostosis. Review of 36 cases treated among the first six months. *Pediatrics*, déc. 1952, 10 (6), 637-650.
- LEBOURG et SEYDEL. *Ann. d'ana. Path.*, 1932, 9, 654 cité par LAITINEN).
- LECUIRE J. et LAPRAS Cl. — A propos des craniosténoses et de leur traitement chirurgical. Article présenté à la Société de Neurochirurgie déc. 1960, à paraître dans « *Neurochirurgie* ».
- LENHOSSEK (Von). — *Arch. f. Anthropol.* NF. 1917, 15, 164 (cité par LAITINEN).
- LENSHOEK Ch. — Is vroegtydige operatie by craniostenose dangewezen. *nederlandsch Tijdschrift Voor geneeskunde* (Amsterdam), 11 juin 1955, 99 (24), 1714-1718.
- LEPINTRE J. — Craniosténoses. — Journées pédiatriques, Paris, 1958, p. 89-96.
- LESNE, CLEMENT et DREYFUS. — Acrocéphalosyndactylie avec dysostose craniofaciale. *Soc. de Pédiatrie*, déc. 1928, p. 488.
- LEVINE H. — Oxycephaly : 25 years report of case from ophtalmologic viewpoint. *Arch. Opht.*, juin 1942, 27, 1171-1176.
- LEWIN M.L. — Facial deformity in acrocephaly and its surgical correction. *Arch. Opht.*, Chicago, 1952, 47, 321.
- LEY A. y PONS-TORDERA M. — Dysostosis craniofacialis. *Med. Espagnola*, 7 juin 1942, p. 539-549.
- LIBENAM L. — Pathologische Befunde bei einerigen Zwillingpaaren. *Der Erbarzt*, 1935, 2, 150.
- LIEBE S. — *Monatschr. f. Kinderh.*, 1952, 100, 41 cité par LAITINEN).
- LINT A., BOGAERT (L. Van) et THIEUPONT R. — Un cas isolé de dysostose craniofaciale (Crouzon). *J. Belge Neurol. et Psychiat.*, 1935, 35, 65.
- LISMAN J.V. — Oxycephaly with optic atrophy. *Am. J. Opht.*, 1948, 31, 311.
- LOESCHKE H. et WEINNOLDT H. — *Beitr. z. path. Anat.*, 1922, 70, 406 (cité par LAITINEN).
- LOMBROSO C. — L'uomo delinquente. Milan, 1876 (cité par KNECHT).
- LUCA (R. de) et MUSCOLINO F. — Conceptions anciennes et nouvelles sur les craniosténoses pathologiques. *Pediatrics*, sept.-oct. 1957, 65, 5, 764-797.
- LYLE D.J. — Eye observations of diagnostic and pronostic value to general medicine. *J. Med.*, nov. 1935, 16, 462-467.
- MAGNAN et GALIPPE. — Accumulation de stigmates physiques chez un débile : brachycéphalie, plagiocéphalie, acrocéphalie, asymétrie faciale, strésie buccale, syndactylies des quatre extrémités. *Compte rendu Soc. de Biol.*, 1892, suppl. 43, 277.
- MAIR R. — Untersuchungen über das Wachstum der Schädelknochen. *Ztschr. f. ges. Anat.* (Abt 1), oct. 1929, 90, 293-342.
- MALY V. — Synostose prématurée des os du crâne. *J. Electro-radiol.*, 1951, 32 (1-2), 31-35.
- MANCHOT W. — Turmschädelbildung. *Munchen. med. Wchnschr.*, 1911, 58 (I), 1265.  
— Turmschädel mit starker Konkavität der Stirn und des Gesicht. *Deutsch. med. Wchnschr.*, 1911, 37, 1915.
- MANN I. — A theory for the embryology of oxycephaly. *Trans. Opht. Soc. United Kingdom*, 1935, 35, 299.
- MANZ. — Ueber Schädeldeformität mit Schernerven-Atrophie. *Ber. Opht. Gesellsch. Heidelberg*, 1887, 79, 18.
- MARIE P. et FOIX C. — Sur trois cas de syringomyélie avec prognathisme d'origine atrophique. *Revue Neurol.*, 1914, 27, 852-856.
- MARIE P. et LERI A. — Oxycéphalie et syringomyélie. Contribution à la pathogénie de certaines cavités médullaires. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 1919, 43, 762.
- MARTIN R. — *Lehrbuch des Anthropologie*. Ed. 2 Jena. Fischer, 1928.

- MARTISCHNIG E. und THALHAMMER O. — Akrocephalosyndaktylie. Erörterung der Genese vom Gesichtspunkt der Embryopathie. *Helvet. Paediat. Acta.*, 1952, 7 (3), 257-271.
- MASSLER M. and SCHOOR I. — The growth pattern of the cranial vault in the albino rat as measured by vital staining with alizarine red « S ». *Anat. Rec.*, mai 1951, 110 (I), 83-101.
- MATERNA A. — Die Augenhöhlen des Turmschädels und des Kahnschädels. *Med. Klin.*, 1933, 29, 1519-1522.
- Form und Entstehung des frühkindlichen Kahnschädels. *Wissenschaftl. Festschr., Josef Reinhold*, 1936, pp. 129-140.
- Zur Formbeeinflussung des Gesichtsschädels durch die verzeitige einseitige Kranznahtvernöcherung. *Beitr. z. path. Anat.*, 1937, 100, 42-61.
- MATSON D.D. — Surgical treatment of congenital anomalies of the coronal and metopic sutures. Technical notes. *J. Neurosurgery*, mai 1960, 17 (3), 413-417.
- MAYGRIER. — *Bull. Soc. d'obstétrique de Paris*, 1898, 1, 28 (cité par LAITINEN).
- MEHNER A. — Beiträge zu den Augenveränderungen bei des Schädeldeformität des sog Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbilder. *Klin. Monatsbl. f. Augenh.*, 1921, 61, 204.
- MELTZER. — Zur Pathogenese der Opticusatrophie und der Sogenanten Turmschädels. *Neurol. Zentr.*, 1908, 27, 562.
- MELTZER. — Zur Pathogenese der Opticusatrophie und der Sogenanten stauungspapille und der pathologischen veränderungen in dem Raume zwischen äusserer und innerer opticusscheide. *Arch. Heilkunde*, 1873, 14, 39.
- MICHELL T. and RUBIN M.D. — Premature synostosis and associated phenomena. in « Brennenman's Practice of Pediatrics », 1952, 4, chap. 25.
- MIJSBERG W.A. — Die Funktion des Nähte am wachsenden Schädel, mit besondere Berücksichtigung des Stirnnahtproblems und der Frage nach des Entstehungsweise abnormer Schädelformen. *Ztschr. f. Morphol. u. Anthropol.*, 1932, 30, 535-551.
- MILLEN J.W. and WOOLAM D.H. — Influence of cortison on teratogenic effects of hypervitaminosis A. *Brit. Med. J.* (Londres), 1954, 5038, 196-197.
- MINCHIN H. — *Dublin quart. J.M. Sc.*, 1856, 22, 350 (cité par LAITINEN).
- MOFFIE M.D. — Une famille avec oxycéphalie et acrocéphalosyndactylie. *Helvetica Paed. Acta*, juin 1952, 3, 257.
- MOHR O.L. — Dominant acrocephalosyndactyly. *Hereditas*, 1939, 25, 193.
- MORO. — *Med. Klin.*, 1921, 17, 1159 (cité par LAITINEN).
- MOSS M.L. — Experimental defects of sutural area morphology. *Anatomical record*, 1954, pp. 569-589 (Philadelphie).
- MOUNT L.A. — Premature closure of sutures of cranial vault. A plea for early recognition and early operation. *N.Y. State J. Med.*, 1947, 47, 270-276.
- MOURGUES (F. de) et BERTOIN P. — A propos d'un cas de synostose craniofaciale associée à une fissure palatine. *Lyon Médical*, 4 mars 1956, 195 (10), 225-232.
- MULLER. — *Klin. Monatsbl. Augenh.*, 1893, 31, 26 (cité par LAITINEN).
- MYERS B. — A case of oxycephaly. *Brit. J. Child. Dis.*, 1921, 18, 113.
- NAGER F.R. and REYGNER (P.J. de). — Das Gehrurgan bei angeborenen Kopfinissbildungen. *Pract. otorhinolaryng* (Basel), 1948, 10, suppl. 2, 1.
- NAUD G. — Sur un cas de dysostose cranio-faciale de Crouzon avec glaucome bilatéral. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 7 mai 1943, 15-16.
- NORVIG J. — To tifaelde af acrocephalosyndactyli hos sokske. *Hospitalisende*, 1929, 72, 153.
- NOVELETTO A. et RICCIO A. — La terapia chirurgica della craniostenosi : contributo casistica. Considerazioni diagnostiche. *Il policlinico* (sezione pratica), Roma, avril 1959, 66, 16, 541-558.

- OBRADOR S., LORENTE L., BOIXADOS J.R., JIMENEZ CASADO M., PASTOR E.M. — Cranioesténosis en gemelos. *Rev. clin. espanola* (Madrid), 1958, 69, 6, 46.
- OBRADOR S., LIDARES M.L. et BOIXADOS J.R. — Un cas de craniosténose avec polydactylie et cryptorchidie. *Rev. clin. espan.*, 15 avr. 1960, 77, 1, 56,58.
- OLLER J. — Atlas der Ophtalmoskopie. Wiesbaden, 1896. Erkrankungen des Schnervos. Tabula XI.
- OGILVIE A.G. and POSEL M.M. — Scaphocephaly, oxycephaly and hypertelorism with reports of cases. *Arch. Dis. Childhood*, juin 1927, 2, 146-154.
- OLIVECRONA H. — in « Nordih Lärobok i Kirurgi ». Ed. 4, vol. 2, Copenhagen, Munksgaard, 1949 (cité par LAITINEN).
- OPPEINHEIMER B.S., OPPEINHEIMER E.T. et STOUT A.P. — Sarcomes obtenus chez des rats et des souris par inclusions de diverses matières plastiques. *Proc. Soc. Exp. Biol. and Med.*, 1952, 79, 366-379; *Proc. Surg. Forum Clin. Congress. Am. Coll. surgeons*, Philadelphia, 1953, W.B. Saunders Company, pp. 672-676.
- OTTO A.W. — Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Berlin, Bücher, 1830.
- OWEN R.H. — Acrocephalosyndactyli : a case with congenital cardiac abnormalities. *British J. Radiol.*, 1952, 25, 103.
- PAILLAS J.E., GUILLOT P., DUPLAY J. et CAIN J. — Etude neuro-oto-ophtalmologique de 15 observations d'oxycéphalie. *Revue O.N.O.*, 1949, 21 (2), 70-79.
- PARK A.E. and POWERS G.E. — Acrocephaly and scaphocephaly with symetrically distributed malformations of the extremities. *Am. J. Dis. Childhood*, 1920, 20, 235.
- PARKS M.M. and COSTENBADER F.D. — Craniofacial dysostosis (Crouzon's disease). *Am. J. Opht.*, 1950, 33, 77-82.
- PATRY A. — Contribution à l'étude des lésions oculaires dans les malformations crâniennes, spécialement l'oxycéphalie. *Thèse*, Paris, 1905.
- PEARSON K. and WOO T.L. — *Biometrika*, 1935, 27, 424 (cité par LAITINEN).
- PEDERSON H.E. and Mac CARROL H.R. — Vitamin-resistant rickets. *J. of Bone and Joint Surg.* (Am. vol.), 1951, 33 A (1), 203-220.
- PEIPER A. und SCHMIDT. — Über den Turmschädel. *Monatschr. Kinderh.*, 1923, 25, 509.
- PESME, VERGER et MONToux. — Dysostose craniofaciale avec ectopie du cristallin. *Arch. Fse. Péd.*, 1950, 7 (4), 348-353.
- PETER A.L. — Oxycephaly associated with a Klippel-Feil's syndrom and others skeletal defects. *Am. J. Opht.*, juin 1946, 29, 685-693.
- PONFICK. — Ueber den Zusammenhang von Schädelverbildung mit Hirnhautentzündung und angeborener Blindheit. *Breslauer Aertzlich. Ztschr.*, 1886, 8, 259.
- POSER Ch. and MILLER F.R. — Premature cranial suture closure. A preventable cause of mental deficiency. *J. of the Kansas med. Soc.*, juillet 1958, 59 (7), 303-307.
- PRITCHARD J.J., SCOTT J.H. and GIRGISS F.G. — The structure and development of cranial and facial sutures. *J. of Anat.* (London), 1956, 90 (1), 73-86.
- RANSTROM S. and Von SYDOW G. — Rickets in newborn infants. Clinical and histologic study. *Pediatrics*, 1949, 4, 406-411.
- REEVES D. — In « Brennenman's Practice of Pediatrics ». Hagerstown, Maryland, Prior company, 1952 (cité par LAITINEN).
- REILLY W.A. — Hypertelorism : report of 4 cases. *J. Am. Med. Ass.*, 1931, 96, 1929-1933.
- REISER E. — Dysostosis craniofacialis hereditaria und Turmschädel. *Medizinische Klinik*, 1937, 33, 1229.
- REUSS A. — Zwei Fälle von Akrocephalosyndactylie. *Wien. Med. Wchnschr.*, sept. 1927, 77, 1208.

- REYHER P. — Über primärsynostotische Stenocephalic beim Kinde. *Ztschr. Kinderh.*, 1924, 37, 283.
- RIEMENSCHNEIDER P. A. — Trigenocephaly. *Radiology* (Syracuse), juin 1957, 68 (6), 863-865.
- RIEPING A. — Zur Pathogenese des Turmschädels. *Deutsche Ztschr. Chir.*, 1919, 148, 1.
- RINTELEN W. — Beitrag zur prämaturnen Synostose des Schädelnähte. *Anat. Anz.*, 1939, 89, 186-196.
- ROCH. — Acrocéphalosyndactylie chez un hérédosyphilitique. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1935, 49, 513.
- RONNE H. — in « Sehlick F. und Bruchner A. : Kurzes Handbuch der Ophthalmologie », vol. 5, Berlin, 1930, p. 684.
- ROUBINOVITCH, CROUZON O., FOULON P. et GILBERT-DREYFUS. — Deux nouveaux cas isolés de dysostose craniofaciale ni héréditaire ni familiale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1927, 3, 676.
- ROUGERIE. — Craniosténoses. E.M.C. *Pédiatrie*, système nerveux, 4096 B.
- RUBERTI R. et MINGRINO S. — Craniosténose (considérations sur 11 cas dont 9 traités chirurgicalement). *Minerva neurochir.*, janv.-juin 1960, 4, n° 1, 2, 39-42.
- RUTTIN E. — Kochlear und vestibularisbefunde bei Turricephalus. *Arch. Ohrenh.*, 1926, 115, 105.
- SAETHRE H. — Ein Beitrag zum Turmschädelproblem (Pathogenese, Erblichkeit und Symptomatologie). *Deutsche Ztschr. f. Nervenh.*, 1931, 117 (9), 553.
- SARROUY Ch., ARNAUD-BATTANDIER R., VIALLET P. et VENEZIA R. — Craniosynostose et images kystiques pulmonaires chez une jeune indigène. *Pédiatrie*, 1949, 7, 714-715.
- SAWHNEY M. R. — Oxycephaly in brothers. *Opht.*, 1934, 18, 169.
- SCALORI G. — *Arch. ital. di anat. e. embr.*, 1937, 38, 168 (cité par LAITINEN)
- SCAMMON R. E. and DUNN H. L. — Empirical formulae for the post-natal growth of the human brain and its major divisions. *Proc. Soc. Exper. Biol. and Med.*, N. Y. 1922-23, 20, 114-117.
- SCHERGNA E. — Craniosinostosi. Considerazioni pathogenetiche. *Revista di neurologia* (Turin), janv.-fév. 1954, 24 (1), 274-283.
- SCHLOFFER H. — Zur operativen Behandlung der Sehstörungen beim Turmschädel. *Klin. Monatsbl. Augenh.*, 1913, 51, 1.
- SCHOLTZ H. — Die Formbeeinflussung des Gesichtschädels durch verzeitigte Nahtsynostosen am Hirnschädel. *Beitr. z. Path. Anat. v. z. allg. Path.*, 1937, 98, 507-520.
- SCHOR M. T. und HEINISMANN J. I. — Zur Frage der Dysostosis craniofacialis. *Ztschr. f. Kinderh.*, 1932, 53, 103-109.
- SCHULLER A. — Craniostenosis. *Radiology* 1929, 13, 379.
- SCHULTZE-SEEMAN F. — Turmschädeloperation nach Hildebrandt bei Zwillingen. *Chirurg.*, 1954, 25, 213-214.
- SCHUMAKER E. D. — Entlastungsoperation oder Balkenstich bei Turmschädel mit Hirndruckscheinigungen. *München. med. Wchnschr.*, 1912, 59 (II), 2282.
- SCHURMANN K. — Die prematurnen Craniostenosen und ihre chirurgische Behandlung : neue Operationstechnik beim Turmschädel. *Chirurg.* (Berlin), déc. 1956, 27 (12), 554-556.
- SCHURR P. H. — Craniostenoses. *Medical world* (Londres), août 1957, 82 (2), 124-129.
- SEAR H. R. — Some notes on craniostenosis. *Brit. J. Radiol.*, 1937, 10, 445.
- SEGGRARO J. A. et BARDALES A. — Craneostenosis. *Neurocirurgia* (Santiago), oct. 1955, 12 (14), 1-3.
- SERFLING H. J. und PARNITZKE K. H. — Die Craniostenose mit Bemerkungen über klinische Erfahrungen. *Zentralbl. f. Chirurg.*, août 1956, 81 (34), 1849-1865.
- SHARPE W. — The cranial deformity of oxycephaly. *Am. J. Med. Sc.*, 1916, 151, 840.

- SICKER L. — Zur Kenntnis des Weich und Luckenschädels. *Frankfurt. Ztschr. f. Path., Munchen. v. Wiesb.*, 1921, 25, 497-525.
- SIEMENS H.W. — Zur Aetiologie des Turmschädels, nebst Mitteilung einer dermatologischen Methode zur Diagnose der Einerigkeit bei Zwillingen. *Virchows Arch. Path. Anat.*, 1924, 253, 746.
- SIMMONS D.R. and PEYTON W.T. — Premature fusion of cranial sutures. *J. of Pediatrics*, 1947, 31, 528.
- SITSEN A.E. — *Ztschr. f. Anat.*, 1933, 101, 121 ; *Frankfurt. Ztschr. f. Path.* 1935, 49, 499 (cité par LAITINEN).
- SKIPPER E. — Oxycephaly with a report of three cases in a family. *Quart. J. Med.*, 1934, 27, 579.
- SMITH J.C. — *Psykiatriske Foreloesninger*, 3<sup>e</sup> éd., Kobenhavn, 1946, p. 255.
- SNELLING C.E. and BROWN A. — A case of hemolytic jaundice with bones changes. *J. Pediatrics*, 1936, 8, 330.
- SOMMERING S.F. — *Von Baue des Menschlichen Korpers*, Ed. 2, Leipzig, 1839.
- SOREL R., LAZORTHES G., DEGOY A. et WIECHOVSKI. — A propos d'un cas de craniosténose avec hypertension intracranienne. *Arch. Fse. de Péd.*, 1956, 3 (8), 921.
- SORSBY A. — Genetics in opthalmology, London, 1951, p. 215.
- SPAETH E.B. — *Am. J. Ophth.*, 1949, 32, 282 (cité par LAITINEN).
- STELZNER F. — Ueber Entwicklungsstörungen bei Turmschädel und ihre praktische Bedeutung. *Arch. Klin. Chir.*, 1949, 263, 523.
- STEPHENSON S. — A case of oxycephaly. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1909, 2 (1), 229.
- STOCKARD C.R. — Developmental rate and structural expression ; an experimental study of twins, double monster's and single deformities, and the interaction among embryonic organs during their origin and development. *Am. J. Anat. Phila.*, 1921, 28, 115-126.
- STRAHM A. — Familiäre Häufung angeborenen Synostosen der Schädelknochen, kombiniert mit Myatona congenita (Oppenheim). *Zentr. f. Gynak. (Leipzig)*, 1953, 75 (16), 630-633.
- SULAMAA M. and LAITINEN L. — Premature synostosis of cranial sutures. *Acta Paed.*, sept. 1959, 48, suppl. 118, 163.
- SWANZY H.R. — A case of microcephalus and proptosis. *Tr. Ophth. Soc. U-Kingdom*, 1898, 18, 14.
- SYDOW (G. Von). — Development of ricket in premature infants. *Acta Paediat.*, 1948, 35 (suppl. I), 169-176.
- TESTUT et LATAJET. — *Traité d'Anatomie humaine*, Doin, Paris, 9<sup>e</sup> éd., T.I.
- THÉVENOT G. et ACQUAVIVA R. — Craniosynostoses. Plan d'étude et indications opératoires. *Sem. Hôp. Paris*, 18 oct. 1959, 48/7, 510-515.
- THOMA R. — Untersuchungen über das Schädelwachstum und seine Störungen. VI. Rückblick und Schluss. *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, Berl., 1918, 225, 97.
- TOLOSA E. — Craniosténoses. Possibilités thérapeutiques dans les stades évolutifs tardifs. *Neurochirurgie (Paris)* av. juin 1956, 2 (2), 133-135.
- TONNIS W. — *Cirurgia del cerebro y de la meninges*. Cirurgia t. III, ed. Labor S.A., Madrid, 1950.
- TRIDON. — Les dysraphies crano-encéphaliques. *Thèse*, Nancy, 1958.
- TROITSKY V. — Zur Frage der Formbildung des Schädeldaches (Experimentelle Untersuchung der Schädeldachnente und der damit verbundenen Erscheinungen). *Ztschr. f. Morphol. n. Anthropol.*, 1932, 30, 504.
- UHTHOFF W. — Ueber hochgradige Exophtalmus bei Schädeldeformat. *Klin. Monatsbl. Augenh.*, 1905, 43, 1.
- VALENTIN B. — Die Korrelation (Koppelung) von Missbildungen, erläutert am Beispiel der Acrocephalosyndactylie. *Acta orthop. Scandinav.*, 1938, 9, 235.
- VATERNAHM T. — Zur Differentialdiagnose des Turmschädels. *Med. Klin. Berl.*, 1919, 15, 870.

- VERSHUER (O. Von). — Die Wirkung der Umwelt auf die anthropologischen Merkmale nach Untersuchungen am einen Zwillingen. *Arch. Rass. u. Gesellschafts Biologie*, 1925, 17, 149.
- VEST M. — Rubealembryopathie als Ursache von Akrocephalosyndactylie und Turmschädel. *Ann. Pediat.* (Basel), janv. 1955, 184 (1), 14-25.
- VIALLEFONT M. — L'acrocephalosyndactylie, maladie d'Apert. *Thèse*, Montpellier, 1934.
- VICHI F. et PIERLEWONI P. — Rapports pathogéniques entre la cranio-synostose turricéphalique, la protrusion du maxillaire supérieur et la clinodactylie de l'annulaire droit dans un cas personnel. *Ann. di Stomat.*, juin 1959, 8, 6, 451-464.
- VINAS S. F. J. — Cranioestenosis. *Revista medica de Cordoba*, mars 1957, 45, 149-157.
- VIRCHOW R. — Ueber der cretinismus namenlich und pathologische Schädelformen. *Verhandl. d. Physik. med. gellerchaft. Wurzburg*, 1851, 2, 230.
- Zur patho des Schädel und Gehirns. Frankfurt. a. m., 1856.
- Ueber einem deformitäten Monumentkopf und Zwei linfache Schädel von Mallicolo Neu-Hebriden. *Ztschr. Ethnologie*, 1893, 25, 584.
- VOGT A. — Dyskephalie (dysostosis craniofacialis, maladie de Crouzon, 1912) und eine neuartige Kombination dieser Krankheit mit Syndactylie der 4 Extremitäten (Dyskephalodactylie). *Klin. Monatsbl. Augenh.*, 1933, 90, 441.
- WIEGAND R. — Dysostosis craniofacialis (Morbus Crouzon, 1912) mit beitsigen (häutiger) gehörgangsatresie. *Arch. Ohren. Nasen. u. Kehlkopf.*, 1954, 166, 128.
- *Acta neurochir.*, 1958, 6, n° 1-2, 121-163.
- WIGERT V. — Acrocephalosyndactyliën. *Acta Soc. med. Suesana*, 1927, 53, 91.
- WILKINS L. — Diagnostic et traitement des maladies des glandes endocrines de l'enfance et de l'adolescence (traduit de l'anglais), Maloine, éd. 2, 1959.
- WOODMAN J. E. — Oxycephaly. Results of treatment by King's morcellation. *J. of Pediatrics*, 1942, 20, 585.
- WRETE M. — Die Kongenitalen Missbildungen vor Ursache und Prophylaxe. Stockholm, Almq. et Wiksell, 1955.
- YASSIS A. — Les craniosténoses. *Thèse*, Montpellier, 1958, n° 89.
- YLLPO A. — (cité par Laitinen).
- ZELLWEGER H., GIACCAI L. und ZABNIENSKA M.. — Über einen Fall von Kraniostenose mit multiplen Epiphysenstörungen und Luxationen. *Helvet. paediat. acta*, 1952, 7 (2), 185-192.
- ZORN G. — Anomalies rares du crâne avec ossification prématurée des sutures méningocoele et vésicule sub-galéatique. *Brun's beitrage z. clin. chir.*, Berlin, 192, 1, 233-238.

## TABLE DES MATIERES

|                                                                                                                                            |     |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| PREAMBULE .....                                                                                                                            | 13  |
| PREMIERE PARTIE: CONSIDERATIONS GENERALES                                                                                                  |     |
| CHAPITRE I. — Historique .....                                                                                                             | 19  |
| CHAPITRE II. — Définition - Terminologie.....                                                                                              | 26  |
| DEUXIEME PARTIE: DEVELOPPEMENT CRANIOENCE-<br>PHALIQUE ET CRANIOSYNOSTOSES PREMATU-<br>REES                                                |     |
| CHAPITRE I. — Développement normal du crâne et impor-<br>tance des sutures .....                                                           | 35  |
| CHAPITRE II. — Relations cranioencéphaliques au cours de<br>la croissance .....                                                            | 46  |
| CHAPITRE III. — La craniosynostose normale et prématurée<br>vue à la lumière de la structure et de l'histophysiologie<br>des sutures ..... | 58  |
| CHAPITRE IV. — Les conséquences physiopathologiques et<br>anatomiques de la fermeture prématurée d'une ou plu-<br>sieurs sutures .....     | 66  |
| TROISIEME PARTIE: SEMEIOLOGIE DES CRANIOSY-<br>NOSTOSES PREMATUREES                                                                        |     |
| CHAPITRE I. — Les signes cardinaux du syndrome de ferme-<br>ture prématurée des sutures.....                                               | 85  |
| La dysmorphie cranio-faciale .....                                                                                                         | 85  |
| Les signes radiologiques .....                                                                                                             | 92  |
| Les signes ophtalmologiques ... ..                                                                                                         | 103 |

|                                                                                 |     |
|---------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Les signes neurologiques .....                                                  | 113 |
| Les signes mentaux et le retentissement psychique.....                          | 119 |
| CHAPITRE II. — L'évolution du syndrome de craniosténose<br>prématurée .....     | 123 |
| CHAPITRE III. — Les associations morbides et les modalités<br>cliniques .....   | 128 |
| CHAPITRE IV. — Le diagnostic des craniosténoses préma-<br>turées .....          | 136 |
| QUATRIEME PARTIE : CONCEPTIONS ETIOPATHO-<br>GENIQUES                           |     |
| CHAPITRE I. — Données étiologiques générales.....                               | 151 |
| CHAPITRE II. — Les grandes théories étiopathogéniques....                       | 155 |
| CINQUIEME PARTIE : POSSIBILITES THERAPEUTI-<br>QUES ET PRONOSTIC ACTUEL         |     |
| CHAPITRE I. — Buts du traitement et moyens thérapeutiques                       | 171 |
| CHAPITRE II. — Indications opératoires.....                                     | 186 |
| CHAPITRE III. — Résultats et pronostic actuel.....                              | 193 |
| SIXIEME PARTIE: OBSERVATIONS                                                    |     |
| CHAPITRE I. — Considérations générales sur l'ensemble des<br>observations ..... | 197 |
| CHAPITRE II. — Observations des sujets opérés.....                              | 202 |
| SEPTIEME PARTIE: CONCLUSIONS .....                                              | 237 |
| BIBLIOGRAPHIE .....                                                             | 243 |







